

Nové možnosti léčby spektra ochorení neuromyelitis optica (NMOSD)

prof. MUDr. Jarmila Szilasiová, PhD.

Neurologická klinika UPJŠ LF a UN L. Pasteura, Košice

V článku sa uvádza prehľad súčasného stavu poznatkov o imunoterapii spektra ochorení neuromyelitis optica (NMOSD, neuromyelitis optica spectrum disorders). Zneschopnenie pri NMOSD je následkom atakov a relapsov choroby, na ktoré sa sústreďuje liečba. Diagnostickým biomarkerom ochorenia sú autoprotilátky proti aquaporínu 4 (AQP4-IgG), ktoré zohrávajú dôležitú úlohu v patogenéze poškodenia astrocytov. Nedávny pokrok v chápaní NMOSD viedol k vývoju nových terapií a overeniu ich účinnosti v randomizovaných kontrolovaných štúdiách. Pre pacientov s pozitívnymi protilátkami proti AQP4 boli schválené nové imunoterapie, ktoré majú potenciál znížiť aktivitu ochorenia redukciami relapsov, sú to ekulizumab, ravulizumab, inebilizumab a satralizumab.

Kľúčové slová: spektrum ochorení neuromyelitis optica, protilátky aquaporín 4 (AQP4), imunoterapia, dlhodobá liečba.

New treatment options for Neuromyelitis optica spectrum disorders (NMOSD)

The article provides an overview of the current state of knowledge about neuromyelitis optica spectrum disorder (NMOSD) immunotherapy. Therapy focuses on the relapses that determine disability in NMOSD. Autoantibodies against aquaporin 4 (AQP4-IgG) are a diagnostic biomarker of the disease and have an important role in the pathogenesis of damage to astrocytes. Recent advances in the understanding of NMOSD have led to the development of new therapies and validation of their effectiveness in randomized controlled trials. New immunotherapies have been approved for patients with positive AQP4-IgG antibodies, with the potential to reduce the number of relapses, namely eculizumab, ravulizumab, inebilizumab and satralizumab.

Key words: neuromyelitis optica spectrum disorders (NMOSD), aquaporin-4 (AQP4) antibodies, immunotherapies, long-term management.

Úvod

Neuromyelitis optica a jej spektrum ochorení (NMOSD) je autoimunitné ochorenie CNS sprostredkované protilátkami proti aquaporínu 4 (AQP4), vodnému kanálu exprimovanému na astrocytoch. Väzba protilátok na AQP4 spôsobuje cytotoxicitu závislú od komplementu, vzniká zápal a demyelinizácia. Klinická náprava po atakoch býva neúplná, čo vedie často k ťažkému ireverzibilnému postihnutiu (Kim et Kim, 2022). NMOSD postihuje v Európskej únii približne 1 – 2 osoby zo 100 000 ľudí, preva-

žuje postihnutie žien (90 %). Prvé prejavy sa manifestujú medzi 32. až 40. rokom a väčšina pacientov má relabujúci priebeh choroby (80 – 90 %). NMOSD charakterizujú zápalové lézie postihujúce najmä zrakový nerv (optická neuritída), miechu (myelitída) a mozgový kmeň. Okolo 80 % pacientov s NMOSD má pozitívne protilátky proti AQP4 (AQP4-IgG). Diagnostika NMOSD sa opiera o diagnostické kritériá z roku 2015 (Wingerchuk et al., 2015). Bez liečby hrozí vysoké riziko ťažkej invalidity pacienta, ale kauzálna definitívna terapia

DECLARATIONS:

Declaration of originality:

The manuscript is original and has not been published or submitted elsewhere.

Ethical principles compliance:

The authors attest that their study was approved by the local Ethical Committee and is in compliance with human studies and animal welfare regulations of the authors' institutions as well as with the World Medical Association Declaration of Helsinki on Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects adopted by the 18th WMA General Assembly in Helsinki, Finland, in June 1964, with subsequent amendments, as well as with the ICMJE Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals, updated in December 2018, including patient consent where appropriate.

Conflict of interest:

Not applicable.

Consent for publication:

Not applicable.

Authors' contributions:

Not applicable.

Cit. zkr.: *Neurol. praxi.* 2024;25(3):224-229

<https://doi.org/10.36290/neu.2024.025>

Článek přijat redakcí: 13. 3. 2024

Článek přijat k publikaci: 19. 4. 2024

prof. MUDr. Jarmila Szilasiová, PhD.

jarmila.szilasiova@upjs.sk