

**Tab. 1.** Odporúčania na liečbu NMOSD podľa skupiny NEMOS (Neuromyelitis Optica Study Group) (Kümpfel et al., 2023)

|   |
|---|
| <p><b>Liečba ataku</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>■ Liečba ataku NMOSD sa má začať čo najskôr</li> <li>■ Po liečbe ataku (terapia vysokými dávkami glukokortikoidov a/alebo terapia aferézou) sa má perorálne znižovanie dávky glukokortikoidov dodržiavať až 3 – 6 mesiacov*, aby sa zabránilo následným atakom, najmä na začiatku alebo pri zmene dlhodobej imunoterapie</li> <li>■ Pacienti, ktorí nevykazujú dostatočné zlepšenie po vysokých dávkach glukokortikoidov, by mali začať včas liečbu aferézou</li> <li>■ Liečba aferézou môže byť prvou voľbou u pacientov s:             <ul style="list-style-type: none"> <li>■ nedostatočnou odpoveďou na glukokortikoidy počas predchádzajúcich atakov</li> <li>■ dostatočnou odpoveďou na liečbu aferézou počas predchádzajúcich atakov</li> <li>■ ťažkou myelitídou</li> </ul> </li> <li>■ Ako terapia aferézou sa môže použiť výmena plazmy alebo imunoabsorpcia</li> <li>■ U pacientov s ťažkými atakmi môže byť použitá súbežne liečba vysokými dávkami glukokortikoidov a aferéza</li> </ul> <p><i>*Trvanie nízкодávковой prídavnej liečby glukokortikoidmi závisí od stavu protilátok AQP4-IgG, aktivity ochorenia, spôsobu účinku a očakávaného času nástupu účinku následnej imunoterapie na prevenciu relapsu</i></p>   |
| <p><b>Dlhodobá liečba</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>■ Dlhodobá imunoterapia musí byť odporúčaná pacientom s NMOSD s pozitívnymi AQP4-IgG už po prvom ataku</li> <li>■ U pacientov, ktorí sú stabilní na terapiách off-label a nemajú žiadne významné vedľajšie účinky, nie je potrebné prejsť na inú liečbu</li> <li>■ Môžu sa použiť konvenčné imunosupresívne terapie (azatiopín, mykofenolát mofetil, perorálne glukokortikoidy), ale považujú sa za menej účinné ako biologická liečba</li> <li>■ Nízke dávky glukokortikoidov sa nemajú používať ako monoterapia na prevenciu atakov, pokiaľ nie sú dostupné žiadne iné možnosti</li> </ul>   |
| <p><b>Dlhodobá liečba pri AQP4-IgG pozitívnej NMOSD: iniciácia a výberové kritériá</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>■ Ekulizumab/ravulizumab, inebilizumab, rituximab, satralizumab a tocilizumab sú vysokoúčinné terapie pre AQP4-IgG pozitívnu NMOSD. Kým neexistujú dôkazy preukazujúce signifikantne nadradenosť jedného lieku nad iným, každý je vhodný pre inú klinickú potrebu a situáciu</li> <li>■ Dlhodobá imunoterapia pri AQP4-IgG pozitívnych NMOSD by mala byť iniciovaná jednou z monoklonálnych protilátok ekulizumab/ravulizumab, inebilizumab, rituximab alebo satralizumab, kedykoľvek sú dostupné</li> <li>■ Pri výbere imunoterapie by sa mali zvážiť faktory, ako je závažnosť ataku, úprava po ataku, účinnosť, nástup účinku, komorbidity, vedľajšie účinky/bezpečnosť/úmrtnosť súvisiaca s liekom, vek, plánované rodičovstvo, preferencie pacienta, adherencia, klinická účinnosť a dostupnosť/náklady</li> <li>■ Dlhodobá imunoterapia monoklonálnymi protilátkami by sa mala začať ako monoterapia, pokiaľ si komorbidity nevyžaduje kombináciu s klasickými imunosupresívnymi terapiami*</li> </ul> <p><i>*Toto neovplyvňuje odporúčanie nízkych dávok perorálnych glukokortikoidov ako perorálneho znižovania dávok po liečbe ataku a ako premostujúcej terapie pri zmene imunoterapie</i></p>  |
| <p><b>Dlhodobá liečba pri dvojito séronegatívnej NMOSD</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>■ Výskumné štúdie by sa mali zamerať na odhalenie významu „skutočnej“ dvojito negatívnej NMOSD, ktorý zostáva dodnes neznámy</li> <li>■ Dlhodobá imunoterapia pri dvojito negatívnej NMOSD by sa mala začať po druhom ataku alebo po závažnom prvom ataku</li> <li>■ Liečby prvej línie pri dvojito negatívnej NMOSD sú klasické imunosupresívne terapie alebo rituximab, v závislosti od charakteristík pacienta. V prípade zlyhania liečby je vhodné zvážiť liečbu rituximabom, kombinovanou liečbou, tocilizumabom alebo inou experimentálnou terapiou</li> </ul>  |
| <p><b>Dlhodobá liečba a algoritmus zmeny liečby</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>■ V prípade zlyhania liečby klasickými imunosupresívmi je potrebné prejsť na monoklonálne protilátky</li> <li>■ V prípade zlyhania liečby monoklonálnou protilátkou sa má liečba zmeniť na inú monoklonálnu protilátku s odlišným mechanizmom účinku</li> <li>■ Interval medzi terapiami by mal byť čo najkratší, so zohľadnením charakteru účinku a latencie nástupu účinku následnej terapie, ako aj potenciálnych nežiaducich účinkov vyplývajúcich z prekryvania sa rozdielnych terapií</li> <li>■ Pri zmene imunoterapie by sa mala uskutočniť preklenovacia liečba nízkymi dávkami perorálnych glukokortikoidov 3 až 6 mesiacov, v závislosti od mechanizmu účinku a nástupu účinku následnej terapie, pretrvávania účinku predchádzajúcej terapie, aktivity ochorenia, komorbidity a vedľajších účinkov</li> </ul>  |
| <p><b>Trvanie dlhodobej liečby</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>■ Imunoterapia má pokračovať pri stabilnom stave u AQP4-IgG pozitívnych pacientov s NMOSD, pacienti musia byť starostlivo sledovaní, ak je liečba dočasne alebo trvalo prerušená z dôvodu vedľajších účinkov alebo z rozhodnutia pacienta. U dvojito negatívnych pacientov s NMOSD, ktorí sú stabilní viac ako 5 rokov, možno zvážiť prehodnotenie imunoterapie</li> <li>■ Výskumné štúdie by sa mali zamerať na skúmanie významu séroreverzie na séronegativitu, ktorá je dodnes neznáma</li> </ul>  |
| <p><b>Dlhodobá liečba a tehotenstvo</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>■ Pacientky v reprodukčnom veku s AQP4-IgG pozitívnou NMOSD musia byť včas informované o možnosti plánovania rodiny, o rizikách a výhodách tehotenstva a imunoterapie počas tehotenstva</li> <li>■ Tehotenstvo sa má plánovať počas stabilnej fázy choroby</li> <li>■ Teratogénnym liekom, ako je mykofenolát mofetil alebo metotrexát, sa treba vyhnúť u pacientky vo fertilnom veku a nahradiť ich pred tehotenstvom bezpečnejšími možnosťami liečby</li> <li>■ Dlhodobá imunoterapia sa nemá prerušiť alebo odložiť z dôvodu želaného tehotenstva</li> <li>■ Liečba monoklonálnou protilátkou (ekulizumab/ravulizumab, rituximab, tocilizumab)* alebo azatiopínom má pokračovať počas tehotenstva. Rozhodnutie, ktorý z týchto liekov bude podávaný počas tehotenstva, by sa malo zakladať na faktoroch, ako sú napr. počas rozpadu lieku, trvanie účinku, riziko relapsu choroby po vysadení, pomer riziko/benefit, preferencie pacientky a dostupnosť</li> <li>■ Pacientky, ktoré pokračujú v liečbe počas tehotenstva, musia byť dôkladne poučené o možných rizikách vrátane infekcií. Prísne hodnotenie pomeru rizika a prínosu liečby sa musí vykonať pred otehotnením a matka a plod sa majú dôsledne sledovať počas tehotenstva a po pôrode</li> <li>■ Vzhľadom na obmedzené údaje o použití monoklonálnych protilátok počas gravidity by sa mal u pacientok, ktoré plánujú otehotnieť, uprednostniť rituximab</li> <li>■ Pacientky so stabilným ochorením pri liečbe azatiopínom, ktoré otehotnejú, majú pokračovať v liečbe</li> <li>■ Ak dôjde k expozícii liekom namiereným proti B bunkám, počas tehotenstva by sa malo vykonať vyšetrenie počtu lymfocytov a B buniek u novorodenca (pupočnická krv)</li> <li>■ Ak liečba monoklonálnou protilátkou pokračuje aj počas tehotenstva, načasovanie očkovania živými oslabenými vakcínami treba prediskutovať s pediatriami a opatrne plánovať</li> <li>■ V prípade prerušenia liečby počas tehotenstva by sa mala skoro po pôrode obnoviť dlhodobá imunoterapia</li> </ul> <p><i>*Na základe aktuálne dostupných údajov</i></p> |
| <p><b>Očkovanie</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>■ U pacientov s aktívnou NMOSD sa nemá odkladať začatie liečby z dôvodu neúplného stavu očkovania. Očkovanie by sa malo aktualizovať podľa národných odporúčaní a noriem čo najskôr</li> <li>■ Výskumné štúdie by sa mali zamerať na hodnotenie vplyvu očkovania na priebeh ochorenia a odpoveď na očkovanie počas dlhodobej imunoterapie u pacientov s NMOSD</li> </ul>   |