

## Zusammenfassung:

# Auf der Suche nach NMO Neuromyelitis optica bei Kindern

Michael Levy, MD, PhD,  
Julius Birnbaum, MD,  
Douglas Kerr, MD, PhD

Der Autoantikörper NMO-IgG wurde 2004 entdeckt.<sup>1</sup> Seitdem wird er zunehmend als Biomarker für die Diagnose der NMO und verwandter Erkrankungen verwendet. 2006 wurde der Test auf den Autoantikörper NMO-IgG in die überarbeiteten Diagnosekriterien der NMO aufgenommen.<sup>2</sup> Bisher war über das Auftreten von NMO-IgG bei Kindern mit diesen Erkrankungen wenig bekannt. Eine in Toronto, Montreal (Kanada), Argentinien und Rochester (USA) und 2008 veröffentlichte durchgeführte Studie hat das Auftreten des Biomarkers bei Kindern untersucht.<sup>3</sup>

Es handelt sich um die erste veröffentlichte Studie über dieses Thema. Daran teilgenommen haben 87 Kinder mit NMO, TM, ON, ADEM + TM und MS aus Toronto und Buenos Aires. Die Ergebnisse zeigen, dass bei 8 von 17 an NMO erkrankten Kindern der Antikörper NMO-IgG im Blutserum vorhanden war, hauptsächlich bei jenen Kindern, bei denen die Erkrankung wiederholt auftrat (7 von 9). Bei Kindern mit TM waren 12 von 12 Kindern mit einem einzigen Anfall seronegativ, wiesen also kein NMO-IgG im Blutserum auf, während 1 von 1 Fall mit wiederkehrender TM seropositiv war. Nur 1 von 5 Patienten mit wiederkehrender Optikusneuritis war seropositiv. Die im Zusammenhang von ADEM und MS auftretende TM steht nicht mit Seropositivität in Verbindung. Die Autoren der Studie kommen daher zum Schluss, dass das Auftreten von NMO-IgG bei Kindern dem bei Erwachsenen ähnelt.

Die Rolle des NMO-IgG bei der Entstehung und Entwicklung von NMO ist noch unklar. Ist NMO-IgG einfach ein wertvoller Biomarker für eine primäre Autoimmunerkrankung, die den Erkrankungen zugrunde liegt, die zum Spektrum der NMO gehören? Oder ist es (auch) ursächlich am Schaden beteiligt, den es identifiziert? Die Studie unterstreicht, dass alle Kinder, bei

Englische Originalfassung:

Levy M, Birnbaum J und Kerr D, **Finding NMO: Neuromyelitis optica in children.**  
*Neurology* 2008; 70; 334-335

denen der NMO-IgG-Test positiv ausfiel, eine wiederkehrende Erkrankung der einen oder anderen Art innerhalb des NMO-Spektrums hatten. Die Autoren vermuten daher, dass der NMO-Antikörper eine Rolle in der Entstehung der Rückfälle spielen könnte.

Es ist nicht bekannt, ob die untersuchten Kinder zum Zeitpunkt ihres ersten Anfalls bereits seropositiv waren. Falls ja, dann würde das NMO-IgG eine Gruppe von Patienten identifizieren, bei denen Rückfälle wahrscheinlich sind. Aber es ist auch möglich, dass die Kinder mit wiederholten Anfällen erst dann NMO-IgG-positiv wurden, nachdem sie mehrere Anfälle hatten. Nach dieser Erklärungsmöglichkeit würde während der Anfälle eine nicht mit NMO-IgG in Zusammenhang stehende Entzündung das Aquaporin-4 oder ein Abbauprodukt davon produzieren und das Immunsystem daraufhin die entsprechenden Antikörper ausschütten. In diesem Fall wäre der NMO-IgG-Test nur für Patienten sinnvoll, die bereits mehrere Anfälle hatten.

In den letzten Jahren hat die Forschung große Fortschritte im Verständnis von NMO erzielt. Man weiß heute, dass NMO eine andere Erkrankung ist als MS oder die idiopathische (= ohne eine erkennbare Ursache auftretende) TM. Man weiß auch, dass das Wiederkehren von Anfällen bei LETM (Longitudinally Extended TM = längs ausgedehnte TM) und ON ähnlich ist wie bei NMO. Und die Medizin verfügt heute über NMO-IgG als spezifischen Marker für NMO und andere Erkrankungen, die einen ähnlichen Verlauf und ein ähnliches Krankheitsbild haben. Die Frage, ob NMO-IgG eine Rolle bei der Entstehung und Entwicklung von NMO spielt, muss hingegen noch geklärt werden. Die genannte Studie stellt daher einen wichtigen Beitrag zur wachsenden Literatur über NMO dar, da sie die erste derartige Studie über Kinder ist und als Grundlage für weitere Studien dienen kann, die eine präzisere Feststellung des Auftretens von NMO-Seropositivität bei NMO und verwandten Erkrankungen bei Kindern ermöglichen werden.

**Literaturangaben:**

1. Lennon VA, Wingerchuk DM, Kryzer TJ et al.: **A serum autoantibody marker of neuromyelitis optica: distinction from multiple sclerosis**, in *Lancet*, 2004; 364:2106-2112.
2. Wingerchuk DM, Lennon VA, Pittock SJ, Lucchinetti CF, Weinshenker BG, **Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica**, in *Neurology* 2006; 66; 1485-1489.
3. Banwell B, Tenenbaum S, Lennon VA et al.: **Neuromyelitis optica-IgG in childhood inflammatory demyelinating CNS disorders**, in *Neurology* 2006; 66:1485-1489.

Englische Originalfassung:

Levy M, Birnbaum J und Kerr D, **Finding NMO: Neuromyelitis optica in children**. *Neurology* 2008; 70; 334-335