

## **Zusammenfassung:**

# **Neuromyelitis optica und nicht-organspezifische Autoimmunität**

Sean J. Pittock, MD; Vanda A. Lennon, MD, PhD; Jerome de Seze, MD; Patrick Vermersch, MD; Henry A. Homburger, MD; Dean M. Wingerchuk, MD; Claudia F. Lucchinetti, MD; H el ene Z ephir, MD; Kevin Moder, MD; Brian G. Weinshenker, MD

## **Methoden**

Im Rahmen dieser Studie wurden die Daten von 153 US-amerikanischen Patienten mit NMO-artigen Erkrankungen ausgewertet, die entweder sowohl an Optikusneuritis als auch Myelitis erkrankt waren oder Transverse Myelitis mit einem positiven Testergebnis auf NMO-IgG aufwiesen. Weiter wurden 14 franz sische Patienten mit NMO-artigen Erkrankungen bei Patienten mit systemischem Lupus erythematodes (=SLE) oder Sj gren-Syndrom und 4 weitere mit NMO-artigen Erkrankungen ohne Lupus oder Sj gren-Syndrom untersucht. Als Kontrollpatienten in den USA und Frankreich dienten Patienten mit SLE oder Sj gren-Syndrom, die keine NMO-Symptome aufwiesen. Diese Patienten wurden auf NMO-IgG (IgG = Immunglobulin G) getestet.

## **Ergebnisse und Folgerungen**

1. Bei keinem der Patienten ohne NMO-Symptome, einschlielich aller Patienten mit SLE oder Sj gren-Syndrom, wurden NMO-IgG im Blutserum gefunden. Das zeigt, dass der NMO-IgG-Test f r NMO spezifisch ist und keine falsch positiven Ergebnisse bei Patienten mit SLE oder Sj gren-Syndrom liefert.
2. Ungef hr die H lfte der Patienten mit NMO-artigen Erkrankungen und SLE oder Sj gren-Syndrom wies NMO-IgG im Blutserum auf. Dies entspricht ungef hr der H ufigkeit bei NMO ohne diese Erkrankungen. Dies legt nahe, dass die Optikusneuritis und Myelitis, die im Rahmen von SLE oder Sj gren-Syndrom vorkommen, wahrscheinlich durch eine gleichzeitig bestehende NMO bedingt sind.

## **Hintergrund**

Neuromyelitis optica (NMO) ist eine Erkrankung, bei der Anf lle von Optikusneuritis oder transverser Myelitis oder beide auftreten. Die akuten Myelitisanf lle bei NMO-Patienten verursachen Sch den im R ckenmark,

Englische Originalfassung:

**Neuromyelitis Optica and Non-Organ-Specific Autoimmunity**, Pittock SJ, Lennon VA, de Seze J, Vermersch P, Homburger HA, Wingerchuk DM, Lucchinetti CF, Z ephir H, Moder K, Weinshenker BG, in *Arch. Neurol.*, 2008;65(1):78-83.  2008 American Medical Association.

die sich über 3 oder mehr Wirbelkörper erstrecken (longitudinally extensive transverse myelitis – LETM = längs ausgedehnte transverse Myelitis). In der Mayo-Klinik wurde kürzlich entdeckt, dass bei NMO-Patienten in der Regel Antikörper im Blutserum vorhanden sind, die auf ein Protein namens Aquaporin-4 reagieren. Daraus konnte ein spezifischer Test für NMO entwickelt werden (NMO-IgG). Bei Patienten mit systemischem Lupus erythematodes oder Sjögren-Syndrom treten gelegentlich Myelitis oder Optikusneuritis auf. Einzelne Patienten mit Myelitis und Optikusneuritis wiesen ebenfalls Autoantikörper im Blut auf und sie entwickelten Symptome, die auf SLE oder Sjögren-Syndrom hinwiesen, nachdem bei ihnen Myelitis oder Optikusneuritis diagnostiziert worden war. Unter diesen Umständen wird meist eine Komplikation ihres SLE oder Sjögren-Syndroms diagnostiziert. Wir hatten jedoch die Vermutung, dass in diesen Fällen eher eine Koexistenz zwischen Neuromyelitis optica und SLE oder Sjögren-Syndrom vorliegt, als dass SLE oder Sjögren-Syndrom die Ursache der Myelitis und Optikusneuritis seien.

3. Von den NMO-Patienten in den USA weist rund die Hälfte Antikörper auf, die mit SLE und rund 15% Antikörper auf, die auf Sjögren-Syndrom hinweisen; nur selten entwickeln diese Patienten die klinischen SLE- oder Sjögren-Symptome. Obwohl sich bei NMO-Patienten daher häufig SLE- oder Sjögren-typische Autoantikörper finden, prägen sich bei ihnen nur selten die typischen Symptome dieser Erkrankungen aus.
4. Andere Autoimmunerkrankungen traten bei rund 20% der Patienten auf, am häufigsten die autoimmun bedingte chronische Entzündung der Schilddrüse (Hashimoto-Thyreoiditis).

### Praktische Auswirkungen

1. Wenn bei Patienten transverse Myelitis (LETM) oder Optikusneuritis auftreten und in ihrem Blutserum Antikörper gefunden werden, die auf SLE oder Sjögren-Syndrom hinweisen, so ist es wahrscheinlich, dass sie **sowohl an NMO als auch an SLE** oder Sjögren-Syndrom erkrankt sind. LETM oder ON stellen mit hoher Wahrscheinlichkeit keine direkte Komplikation der SLE oder des Sjögren-Syndroms dar. Es besteht eine mindestens 50%-ige Chance, dass der NMO-IgG-Test positiv ausfällt und damit die Diagnose der NMO bestätigt wird. Die Wahrscheinlichkeit, dass bei diesen

Englische Originalfassung:

**Neuromyelitis Optica and Non-Organ-Specific Autoimmunity**, Pittock SJ, Lennon VA, de Seze J, Vermersch P, Homburger HA, Wingerchuk DM, Lucchinetti CF, Zéphir H, Moder K, Weinshenker BG, in *Arch. Neurol.*, 2008;65(1):78-83. ©2008 American Medical Association.

---

Patienten SLE- oder Sjögren-Symptome auftreten ist gering, wenn auch höher als bei der Bevölkerung im allgemeinen. Unter diesen Umständen ist die Behandlung gegen NMO am angebrachtesten.

2. Bei Patienten mit NMO treten andere Autoimmunerkrankungen mit größerer Häufigkeit auf als bei Patienten mit MS. Sie sollten daher auf diese Eventualität hin beobachtet werden.

**Beteiligte Institutionen:** Mayo Clinic Rochester, MN (USA), Mayo Clinic Arizona (USA), Centre Hospitalier Regionale Universitaire de Lille, Frankreich

Der Originalartikel in voller Länge kann [hier](#) geladen werden.

Englische Originalfassung:

**Neuromyelitis Optica and Non-Organ-Specific Autoimmunity**, Pittock SJ, Lennon VA, de Seze J, Vermersch P, Homburger HA, Wingerchuk DM, Lucchinetti CF, Zéphir H, Moder K, Weinshenker BG, in *Arch. Neurol.*, 2008;65(1):78-83. ©2008 American Medical Association.