

La Clinica di Neuroimmunologia e il Laboratorio
di Ricerca del Massachusetts General Hospital
e la Fondazione Sumaira presentano

iNMOtion



Neuro

Myelitis

Optica

Spectrum

Disorder



NMOSD

è una rara condizione neuroimmune in cui il sistema immunitario attacca le cellule del sistema nervoso centrale (SNC), scambiandole per invasori stranieri.



Circa il 75% dei pazienti con diagnosi di NMOSD hanno una risposta immunitaria coordinata contro il canale dell'acqua aquaporin-4 (AQP4) sulle cellule di supporto all'interno del SNC.

Questa risposta provoca gonfiore e distruzione dei tessuti che alla fine porta alla morte delle cellule.

Questi pazienti hanno un anticorpo che mira specificamente all'AQP4. Del restante quarto dei pazienti, circa il 40% risulta positivo a un altro anticorpo che attacca la glicoproteina mielinica oligodendrocitaria (MOG).

I rimanenti pazienti NMOSD sieronegativi possono avere un anticorpo non ancora identificato.



STATISTICHE

- Si verifica in tutte le decadi della vita con un'età mediana di insorgenza tra i 32 e i 41 anni. Asiatici, afroamericani e afroeuropei che risultano positivi all'anticorpo (Ab) AQP4 tendono ad avere un'età di insorgenza più giovane₁
- Trovato in ~2% delle persone con disturbi demielinizzanti negli Stati Uniti₂; rappresenta fino al 50% dei casi di malattia demielinizzante in alcuni Paesi dell'Asia orientale₃
- Le donne predominano sugli uomini di 5 - 10 a uno per quelli con NMOSSD per tutta la vita₄
- La NMOSSD negli Stati Uniti è sovrarappresentata da persone con antenati delle popolazioni africane, dell'Asia orientale e dell'America Latina₅
- I numeri mondiali stanno crescendo man mano che i test diventano più diffusi e le statistiche vengono raccolte
- Attualmente si stima una prevalenza di 0,5 - 10 per 100.000₆

References:

1. https://www.uptodate.com/contents/neuromyelitis-optica-spectrum-disorders?search=neuromyelitis%20optica%20spectrum%20disorders&source=search_result&selectedTitle=1~34&usage_type=default&display_rank=1
2. https://jamanetwork.com/searchresults?q=epidemiology%20of%20neuromyelitis%20optica&allSites=1&SearchSourceType=1&exPrm_qqq={!payloadDisMaxQParserpf=Tags of=Tags^0.0000001 payloadFields=Tags bf=}^epidemiology%20of%20neuromyelitis%20optica^&exPrm_hl.q=epidemiology%20of%20neuromyelitis%20optica
3. <https://jnnp.bmj.com/content/89/6/667>
4. <https://rarediseases.org/rare-diseases/neuromyelitis-optica>
5. <https://jnnp.bmj.com/content/89/6/667>
6. <https://www.medpagetoday.com/meetingcoverage/aan/79774>



I SINTOMI

possono includere:

**Perdita o offuscamento
della vista, perdita della
distinzione dei colori
(neurite ottica)**

**Dolore agli occhi
(neurite ottica)**

**Paralisi o debolezza di uno
o più arti, perdita o
cambiamenti di sensazione
(mielite trasversa)**

**Strettezza intorno al
petto, dolori lancinanti
o formicolii
(mielite trasversa)**

**Disturbi della funzione
intestinale e vescicale
(mielite trasversa)**

**Singhiozzo prolungato,
nausea e vomito
(coinvolgimento del
tronco cerebrale)**

Alcuni sintomi residui possono essere permanenti, anche dopo il trattamento



DIAGNOSI

TESTING

Analisi del sangue degli anticorpi AQP4

Risonanza magnetica (MRI)

Tomografia a coerenza ottica (OCT)

Test del campo visivo (VFT)

Puntura lombare (puntura spinale)

Esami neurologici



TRATTAMENTI

ACUTO

(durante un attacco o un'eruzione)

Solumedrol

(steroidi per via endovenosa)

Prednisone

(steroidi orali)

Plasmaferesi

(scambio di plasma / PLEX)

PREVENTIVO

(per la vita)

Rituxan

(Rituxumab)

Soliris®

(Eculizumab)

*solo per AQP4 positivo

Uplizna™

(Inebilizumab)

*solo per AQP4 positivo

Enspryng™

(Satralizumab)

*solo per AQP4 positivo

CellCept®

(Mycofenolato Mofetile)

Imuran®

(Azatioprina)

Prednisone

(steroidi orali)

Immunoglobulina IV - IVIG

(usato per salvare il sistema immunitario compromesso dagli immunosoppressori; non come intervento per la NMO stessa)



CONDUTTURA

RAVULIZUMAB

(una variazione di Eculizumab che richiede infusioni meno frequenti)

OPZIONI DI TOLLERANZA

(riqualificare, piuttosto che sopprimere il sistema immunitario)

UN TRATTAMENTO PER MOG-AD



Brought to you by

THE NEUROIMMUNOLOGY CLINIC AND RESEARCH LABORATORY

at Massachusetts General Hospital



SPECIAL THANKS TO

MICHAEL LEVY, MD, PHD

Associate Professor of Neurology, Harvard Medical School
Director, The Neuroimmunology Clinic and Research Laboratory, Massachusetts General Hospital
Research Director, Division of Neuroimmunology and Neuroinfectious Disease, MGH

Updated November 30, 2021