

Fakten über seltene neuroimmunologische Erkrankungen: die 5 W

von Dr. Cynthia Wang

Neuroimmunologische Erkrankungen wie akute disseminierte Enzephalomyelitis (ADEM), akute schlanfe Myelitis (AFM), MOG-Antikörper-assoziierte Erkrankung (MOG-Ak-Erkrankung), Erkrankungen aus dem Formenkreis der NMO(NMOSD), Optikusneuritis (ON) und transverse Myelitis (TM) sind Zustände, bei denen das Immunsystem irrtümlich Teile des eigenen zentralen Nervensystems (ZNS) angreift – Gehirn, Rückenmark, Sehnerven.

Wer bekommt diese Erkrankungen?

ADEM tangiert vorwiegend junge Kinder, typischerweise im Alter zwischen 4 und 8 Jahren, ohne eindeutige Präferenz für ein Geschlecht oder eine ethnische Herkunft.

AFM neigt ebenfalls dazu, Kinder zu befallen; die aufgetretenen Fälle sind seit 2012 jedes zweite Jahr gestiegen.

Wir sind noch dabei, zu lernen, welcher Personenkreis tendenziell eher von der MOG-Ak-Erkrankung befallen wird. Studien haben gezeigt, dass die Menschen mit MOG-Antikörper-assoziierte Erkrankung eher jünger und männlich sind im Vergleich zu Patienten mit Aquaporin-4 (AQP-4) positiver NMOSD. Patienten mit MOG-Ak-Erkrankung weisen mit höherer Wahrscheinlichkeit eine beidseitige Beteiligung der Sehnerven auf.

AQP-4-Antikörper assoziierte **NMOSD** betrifft in hohem Maß nicht-kaukasische Frauen im Alter von 30-40 Jahren.

ON tritt häufiger bei Frauen auf, bei den meisten Patienten im Alter zwischen 20 und 45.

Außerdem tritt die ON typischerweise häufiger bei Kaukasiern als bei Afroamerikanern auf.

TM kann Individuen jeden Alters, jeder Ethnie und jeden Geschlechts betreffen.

Wo im Nervensystem treten diese Erkrankungen auf.

Entzündung der Sehnerven = Optikusneuritis (ON)

Entzündung des Rückenmarks, vorwiegend der weißen Substanz des Rückenmarks = transverse Myelitis (TM)

Entzündung des Rückenmarks, vorwiegend der grauen Substanz des Rückenmarks = akute schlanfe Myelitis (AFM)

Entzündung des Gehirns = Enzephalitis

Entzündung des Gehirns und des Rückenmarks (und manchmal der/s Sehnerven) = Enzephalomyelitis (akute disseminierte Enzephalomyelitis (ADEM) ist eine Unterform, die eine Beteiligung des Rückenmarks aufweisen kann oder auch nicht)

Entzündung des Gehirns, der Sehnerven und/oder des Rückenmarks = Erkrankung aus dem Formenkreis der NMO (NMOSD) oder MOG-Antikörper-assoziierte Erkrankung (MOG-Ak)

Was bedeutet monophasisch oder rezidivierend?

Manche dieser Erkrankungen sind monophasisch. Das meint eine einmalige konfuse Reaktion des Immunsystems, ohne weitere entzündliche Episoden (TM, AFM, ADEM, ON).

Andere Erkrankungen sind als rezidivierend bekannt, in denen ein dauerhaft durcheinandergebrachtes Immunsystem weitere entzündliche Episoden verursachen kann (NMOSD und MOG-Ak-Erkrankung, auch wenn ihr erstes Auftreten in Form von ADEM, TM oder ON erfolgte).

Gegen die Erkrankungen, die rezidivierend sein können, werden langfristige Behandlungen eingesetzt, die das erneute Auftreten von Anfällen in der Zukunft verringern oder, falls sie trotzdem auftreten, deren Auswirkungen reduzieren.

Tests auf AQP4- und MOG-Antikörper helfen bei der Vorhersage ob die Erkrankung monophasisch oder rezidivierend ist.

Ist das Ergebnis des Antikörpertests negativ, so wird es, je länger kein Folgeanfall auftritt, umso wahrscheinlicher, dass die Erkrankung monophasisch ist.

Welche dieser Erkrankungen neigen dazu rezidivierend bzw. wiederkehrend zu sein?

Die Multiple Sklerose und die Erkrankungen aus dem Formenkreis der NMO, die mit Aquaporin-4 (AQP-4) assoziiert sind, sind die beiden am besten bekannten Formen von rezidivierenden Autoimmunerkrankungen des ZNS.

60-80% der Individuen mit Optikusneuritis und längs ausgedehnter transverser Myelitis (3 oder mehr Wirbel sind betroffen) weisen Antikörper gegen Aquaporin-4 (AQP-4) auf, einem Wasserkanal in Astrozyten, eine Art von unterstützenden Zellen im zentralen Nervensystem.

Bei einem Teil der Individuen, bei denen der Test auf AQP-4-Ak negativ verläuft sowie bei einem Teil der Patienten mit einer Diagnose der rezidivierenden ON oder ADEM ist heute bekannt, dass sie Antikörper gegen ein anderes Ziel bilden, das Myelin-Oligodendrozyten-Glykoprotein (MOG). MOG ist ein Protein auf Myelin und Oligodendrozyten, den myelinherstellenden Zellen des zentralen Nervensystems. Bei dieser Gruppe vermutet man, dass sie die MOG-Ak-Erkrankung aufweist. Bei Individuen, die nach 6-12 Monaten nach ihrem ersten Anfall weiterhin positiv auf MOG-Antikörper testen, besteht das Risiko von Rückfällen. Sie sollten mit ihrem betreuenden Arzt besprechen, ob eine chronische Immunsuppression angezeigt ist.

Warum bekommen Menschen diese Erkrankungen?

Das ist eine der zentralen Fragen der Neuroimmunologie, auf die es gegenwärtig immer noch keine gesicherte Antwort gibt. Es wird vermutet, dass diese Erkrankungen auf eine spezifische Gruppe von Umständen zurückgehen,

nämlich: 1.) eine Person, deren Immunsystem dazu neigt, über- oder

konfus zu reagieren, oder eine genetische Neigung zur Reaktion auf antiimmune oder umweltbedingte Auslöser aufweist und 2.) eine Lebenssituation, möglicherweise eine körperliche Stresssituation, etwa eine Infektion, die den Anfall auslöst. Wir kennen die Genetik und die Umweltfaktoren, die zu diesen Situationen führen, noch nicht.