

Diagnosi precoce e trattamento della NMOSD: approfondimenti pratici

Dichiarazione di non responsabilità

- *I prodotti non approvati o gli utilizzi non approvati dei prodotti approvati possono essere discussi dalla facoltà; queste situazioni possono riflettere lo stato di approvazione in una o più giurisdizioni*
- *La facoltà che si occupa della presentazione è stata assistita da USF Health e touchIME al fine di garantire che vengano divulgati eventuali riferimenti fatti a usi non indicati in etichetta o non approvati*
- *Nessuna approvazione da parte di USF Health e touchIME® di prodotti non approvati o utilizzi non approvati è espressa o implicita qualora tali prodotti o utilizzi siano citati nelle attività di touchIME® e USF Health*
- *USF Health e touchIME declinano qualsiasi responsabilità per errori e omissioni*



Discussione tra:



Prof. John Chen

Mayo Clinic, Rochester,
Minnesota, Stati Uniti



Prof. Friedemann Paul

Charité - Ospedale universitario
della Charité Berlino,
Germania



Agenda

Comprendere le caratteristiche cliniche e i sintomi con cui si presenta la NMOSD

Valutazione iniziale e diagnosi differenziale della NMOSD

Gestione precoce della NMOSD per mitigare i sintomi e ridurre il rischio di ulteriori attacchi

Comprendere le caratteristiche cliniche e i sintomi con cui si presenta la NMOSD

Prof. John Chen

Mayo Clinic, Rochester,
Minnesota, Stati Uniti



Clinical features of NMOSD



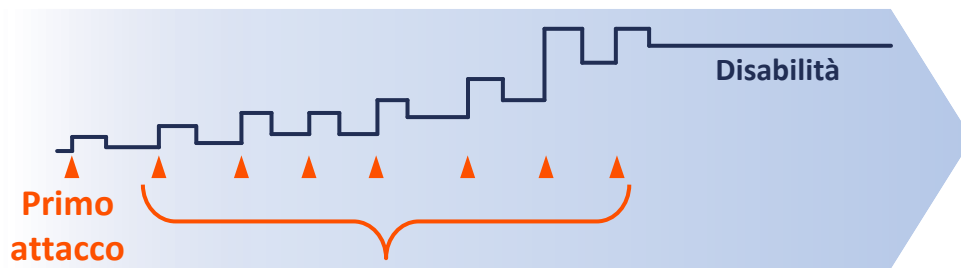
Caratteristiche cliniche:¹

- Neurite ottica acuta
- Mielite trasversa
- Sindrome dell'area postrema



Decorso della malattia:^{1,2}

- Una serie di **attacchi discreti**
- Il recupero dopo un attacco è spesso parziale
- **La disabilità aumenta ad ogni ricaduta**



Ricadute¹

- Si verificano nell'**80%-90%** dei pazienti
- Spesso **entro 3 anni** dall'episodio iniziale



Una diagnosi certa della NMOSD è essenziale per contrastare tempestivamente ed efficacemente gli attacchi acuti e prevenire futuri attacchi avviando l'immunoterapia³

Valutazione iniziale e diagnosi differenziale della NMOSD

Prof. John Chen

Mayo Clinic, Rochester,
Minnesota, Stati Uniti



Algoritmo dei criteri diagnostici NMOSD ¹

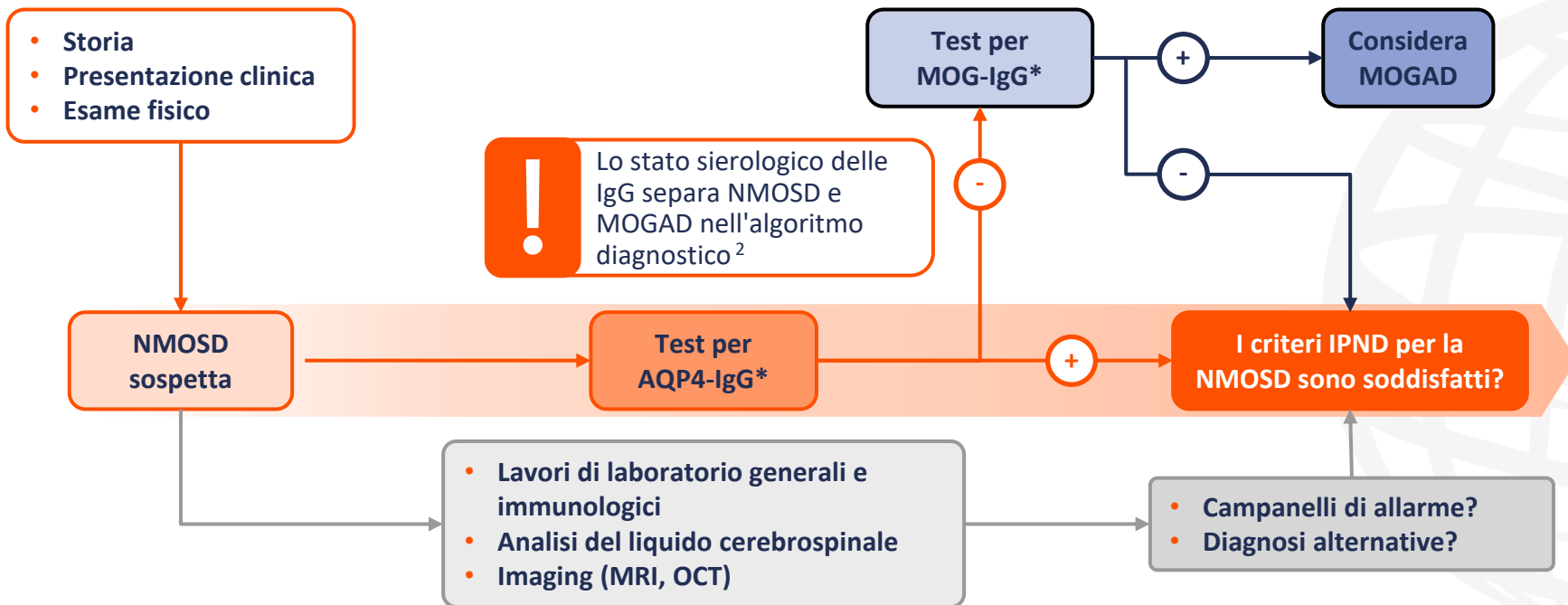


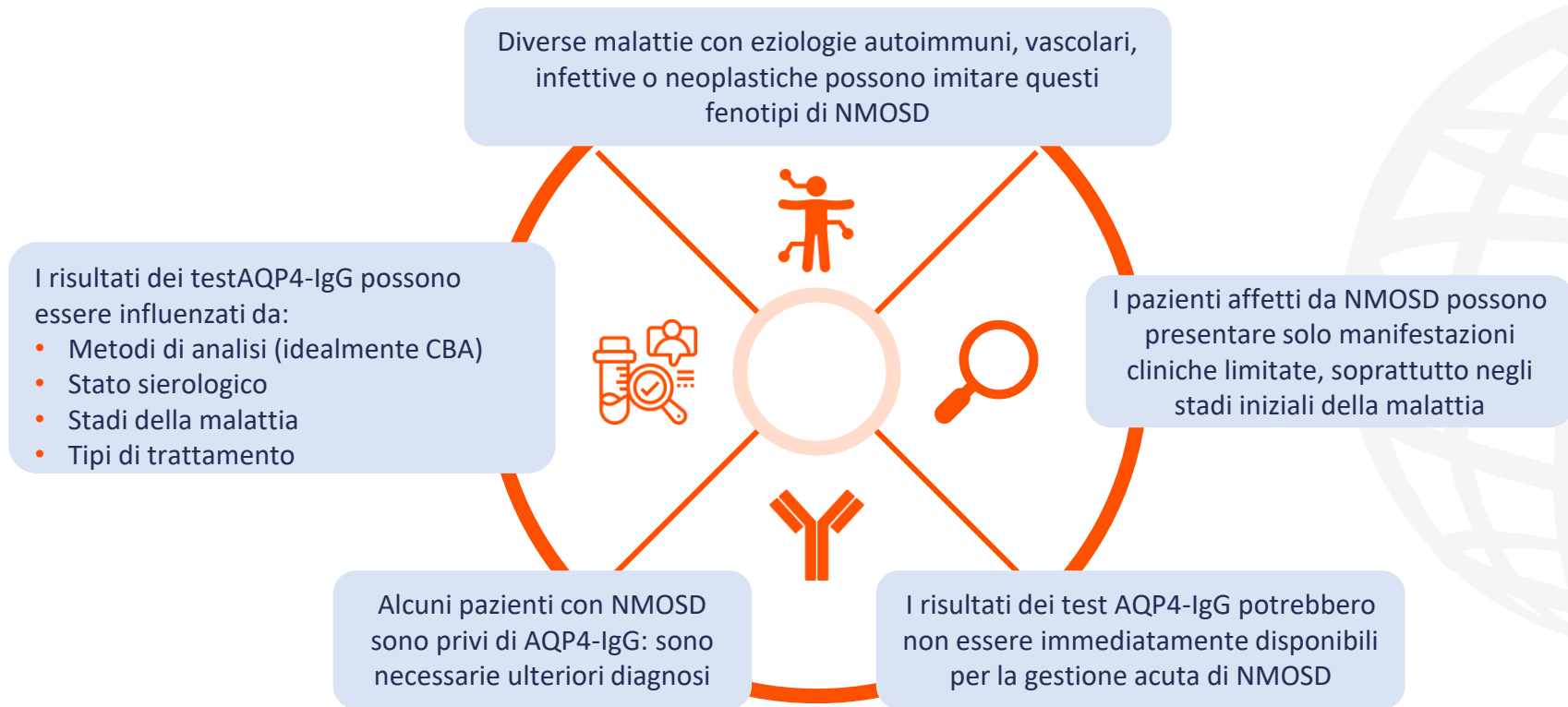
Figura adattata da Jarius S, et al. *J Neurol.* 2023;270:3341–68 (CC BY 4,0 www.creativecommons.org/licenses/by/4.0/).

*I test devono essere ripetuti in caso di risultati negativi.

AQP4, aquaporin-4; LCR, liquido cerebrospinale; IgG, immunoglobulina G; IPND, gruppo internazionale per la diagnosi della neuromielite ottica; MOG, glicoproteina oligodendrocitaria mielinica; MOGAD malattia associata agli anticorpi della glicoproteina oligodendrocitaria mielinica; MRI, risonanza magnetica; NMOSD, disturbo dello spettro della neuromielite ottica; OCT, tomografia a coerenza ottica.

1. Jarius S, et al. *J Neurol.* 2023;270:3341–68; 2. Cacciaguerra L, Flanagan EP. *Neurol Clin.* 2024;42:77–114.

Sfide diagnostiche NMOSD



Gestione precoce della NMOSD per mitigare i sintomi e ridurre il rischio di ulteriori attacchi

Prof. John Chen

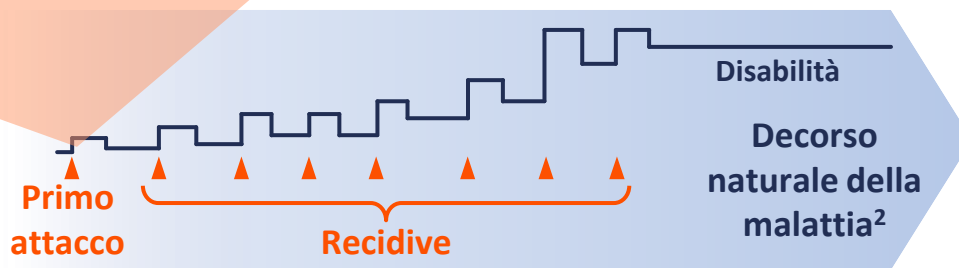
Mayo Clinic, Rochester,
Minnesota, Stati Uniti



Trattamento della NMOSD: attacchi acuti



- Contrasta l'attacco¹
- Migliora il recupero¹



IV metilprednisolone^{1,3}

Tradizionalmente usato come trattamento di prima linea

Immunoassorbimento^{1,3}

Terapia di aferesi alternativa se PLEX è controindicato o non disponibile

Plasmaferesi (PLEX)^{1,3}

In aggiunta agli steroidi IV o quando il trattamento con steroidi IV ha fallito

Immunoglobuline IV³

Considerato quando gli steroidi IV e l'aferesi sono controindicati

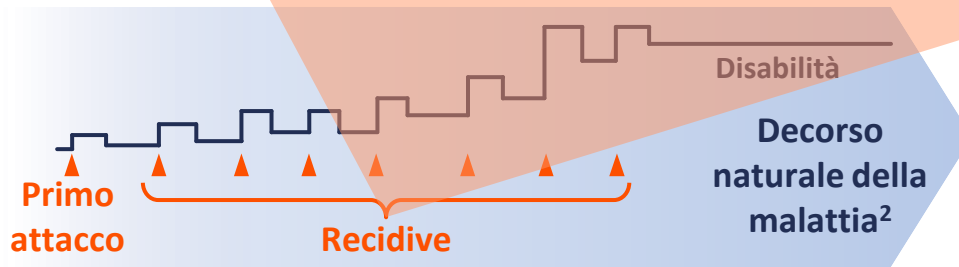
IV, endovenoso; NMOSD, disturbo dello spettro della neuromielite ottica; PLEX, plasmaferesi.

1. Kämpfel T, et al. *J Neurol.* 2024;271:141-76; 2. Oh J and Levy M. *Neurol Res Int.* 2012;2012:460825; 3. Chan K-H e Lee CY. *Int J Mol Sci.* 2021;22:8638.

Trattamento della NMOSD: mantenimento a lungo termine



- Ridurre il rischio di ulteriori attacchi¹
- Prevenire l'accumulo di invalidità¹



Eculizumab^{3,4}

Anti-C5 complemento
proteina mAb

Inebilizumab^{5,6}

Anti-CD19 mAb

Ravulizumab^{7,8}

Anti-C5 complemento
proteina mAb

Satralizumab^{9,10}

Anti-IL-6.
recettore mAb

Rituximab¹

Anti-CD20 mAb



Approvato in Europa e negli Stati Uniti per il trattamento di
pazienti adulti* affetti da NMOSD che risultano positivi per AQP4-IgG³⁻¹⁰



Approvato in
Giappone; utilizzato
off-label in molti Paesi¹



*Satralizumab è approvato dall'EMA anche nei pazienti adolescenti a partire da 12 anni di età.

AQP4-IgG, aquaporin-4 immunoglobulina G; IL, interleuchina; mAb, anticorpo monoclonale; NMOSD, disturbo dello spettro della neuromielite ottica.

1. Kumpfel T, et al. *J Neurol.* 2024;271:141-76; 2. Oh J and Levy M. *Neurol Res Int.* 2012;2012:460825; 3. FDA. Eculizumab PI. 2024; 4. EMA. Eculizumab SmPC. 2023;

5. FDA. Inebilizumab PI. 2020; 6. EMA. Inebilizumab SPC. 2024; 7. FDA. Ravulizumab PI. 2024; 8. EMA. RCP di Ravulizumab. 2023; 9. FDA. Satralizumab PI. 2022; 10.

EMA. Satralizumab SmPC. 2023. Tutti i PI disponibili su: www.accessdata.fda.gov/scripts/cder/daf/index.cfm. Tutti gli SPC disponibili su:

www.ema.europa.eu/en/medicines. Tutti gli accessi effettuati il 16 maggio 2024.