

NMO-spektrumtillstånd/NMO spectrum disorder/NMOSD

Faktaägare: Karin Ylvén överläkare, Ögonkliniken
Cristin Holm, överläkare, Ögonkliniken

(Neuromyelitis optica, Devics sjukdom)

Opticusneurit + transversell myelit

Vanligen förlöpande i skov, i åldern 35–45 år, framför allt kvinnor. I 3–5 % barn.

- I 50 % debut med opticusneurit, oftast ensidig, med de vanliga symptomen vid akut synnervsinflammation: Smärta vid ögonrörelser, värk (framträdande), synnedsättning, färgsinnes- och synfältsdefekter.
- Parapares med förlamning, känselpåverkan, smärta i ben och armar.
- Inte bara synnerv och ryggmärg drabbas, utan även hjärna/hjärnstam (MR), med fler symptom som följd varför sjukdomen benämnes **NMO-spektrumtillstånd.**

Diagnos

MR hjärna/synbanor, hals- och brösttrygg.

Auto ak: I 70–90 % finns NMO IgG ak/ **anti AQUP4 ak**. Hos 10–25 % av de icke anti-AQUP4 pos pat. kan påvisas en annan auto ak; MOG; de MOG ak pos har sannolikt en sjukdom som inte är = NMO-spektrumtillstånd, kallas **MOG-associerad sjukdom**, med symptom som NMO, vanligare här med bilat ON.

Ofta förekommer samtidigt andra autoimmuna sjukdomar såsom SLE, Sjögrens syndrom och förekomst av andra auto ak som ANA, SSA, SSB. Vid utredning av opticusneurit ingår kontroll av auto-ak och vid pos utfall av en ak, bör övriga kollas.

Behandling av NMO-spektrumtillstånd

Akuta skov: iv steroider högdos, som vid MSON, men under längre tid. Kiovig (immunoglobuliner) 1 g/kg/dag i 2 dagar. Vid otillräcklig effekt vid akuta skov: Plasmaferes, *underhållsbehandling/ långtidsbehandling* med steroider och/eller rituximab (Remicade, alternativ Imurel, Mabthera), för att minska recidivfrekvensen med upprepade skov med risk för synförsämring. Nedtrappning av steroiderna till 15 mg, litet sänkingsuppehåll, sänkning sedan till 7,5 mg, underhållsdos. Samtidig nedtrappning av Ig.

CH 20200410

Socialstyrelsen 20190603

Vid upptäckt av felaktig information eller länk, vänligen meddela faktaägare