



UPPSALA
UNIVERSITET

MOG-associerad sjukdom



Joachim Burman, Överläkare
Neurologkliniken
Akademiska sjukhuset



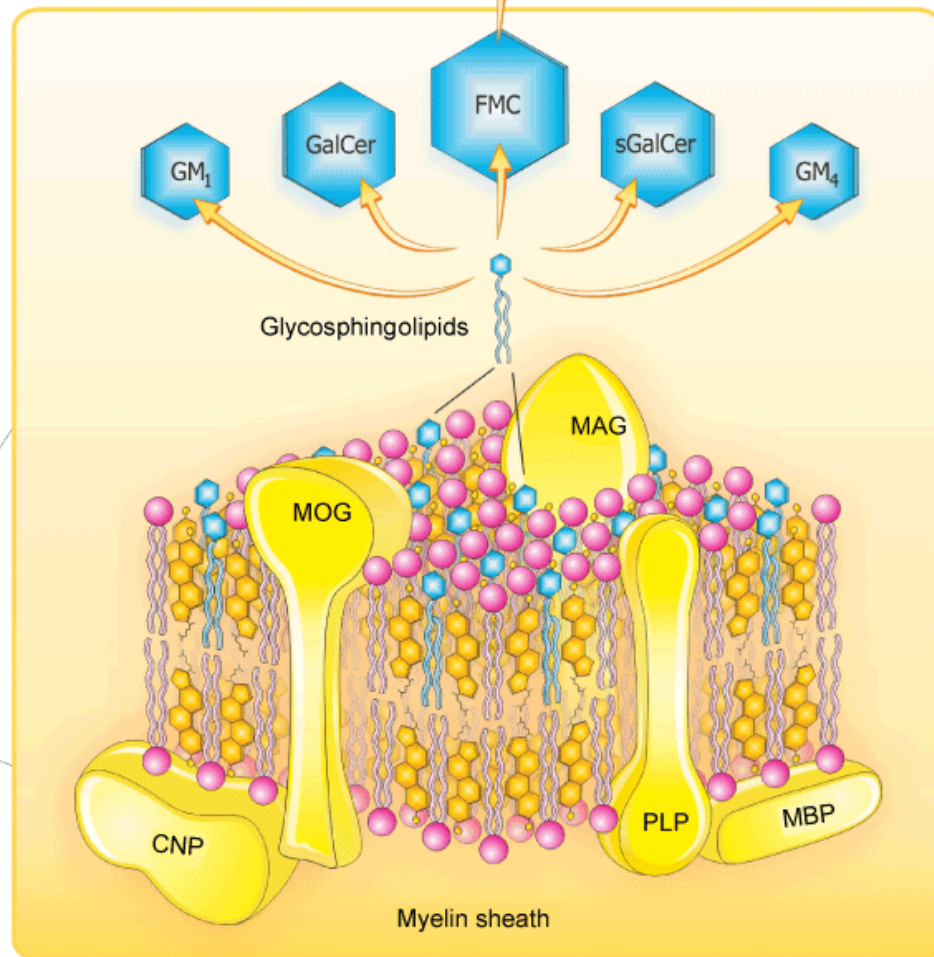
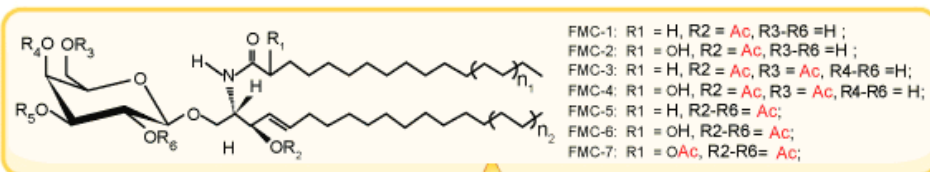
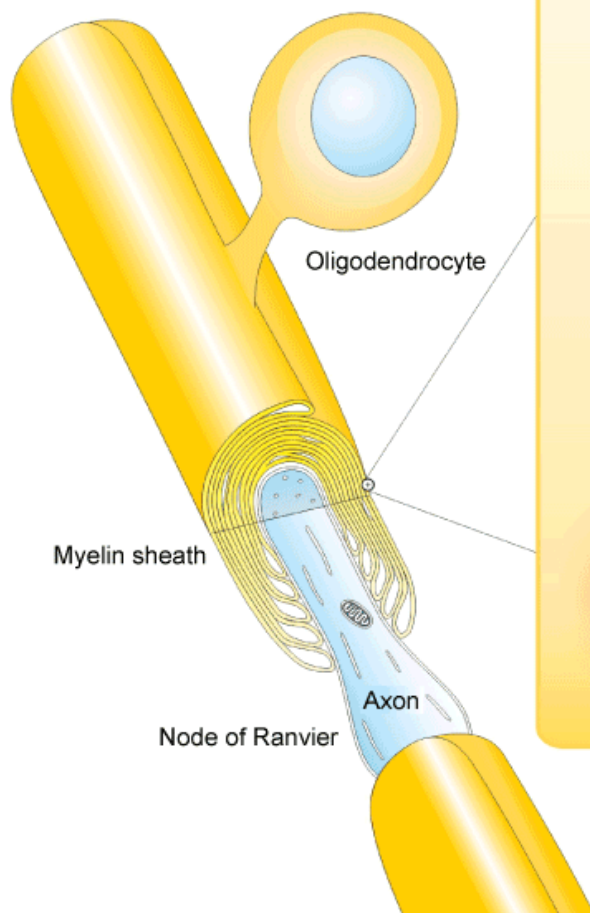
AKADEMISKA
SJUKHUSET



UPPSALA
UNIVERSITET

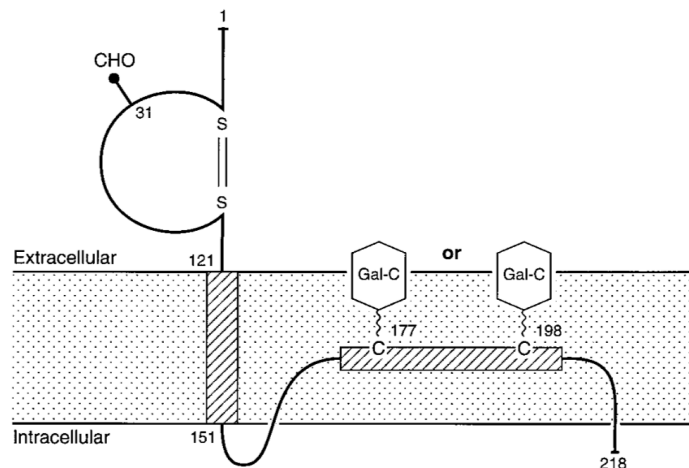


AKADEMISKA
SJUKHUSET





MOG

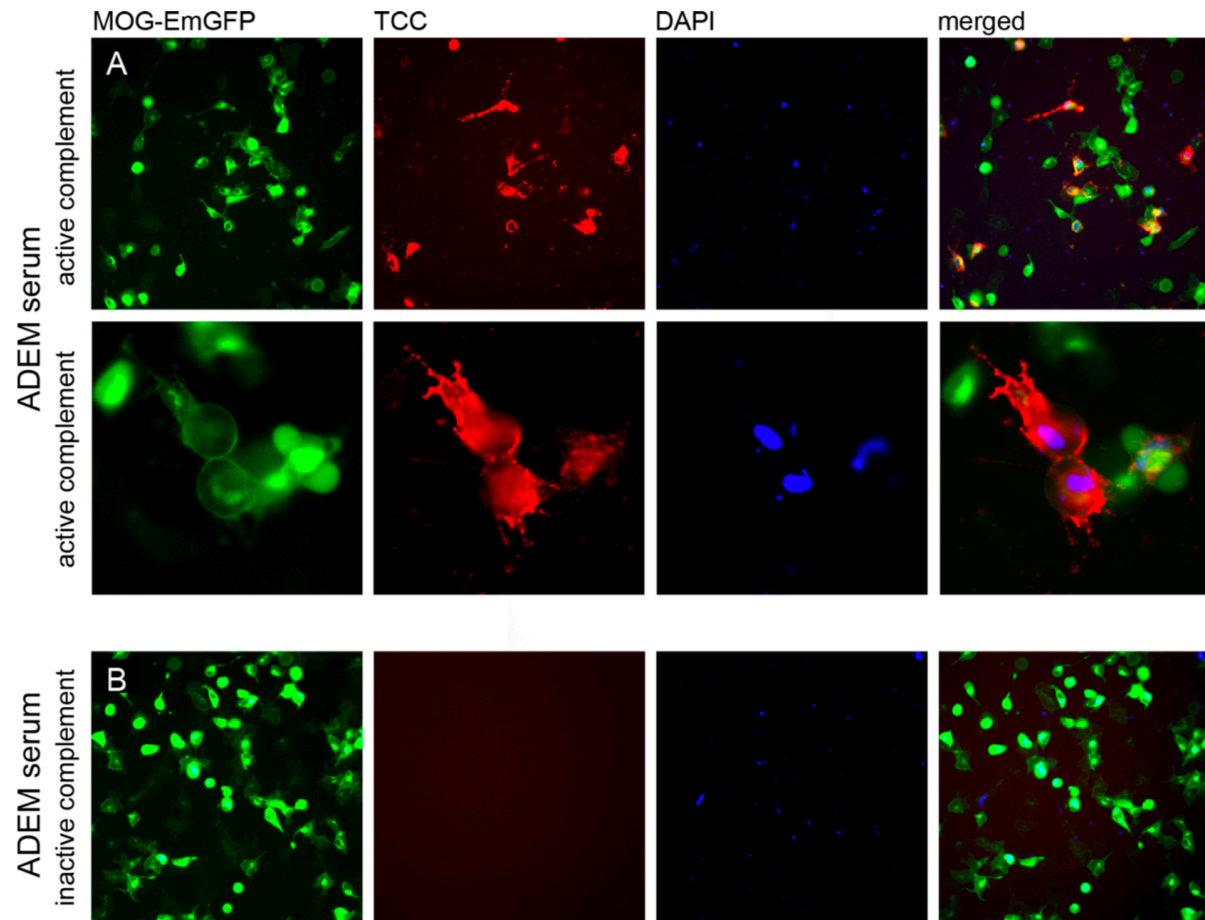


- celladhe-sion
- reglerar
microtubuli
- aktiverar
komplement



UPPSALA
UNIVERSITET

Cellbaserad diagnostik





UPPSALA
UNIVERSITET

Korta fallbeskrivningar

35-årig kvinna som presenterar med bilateral ON med papillödem. LP visar pleocytos med monoövertvikt och inga OCB. På MR uppladdning i och kring synnerven. Bra svar på steroider, men återkomst av symptomen efter steroidnedtrappning.



AKADEMISKA
SJUKHUSET

Jarius et al. J of Neuroinflammation 2018.



Korta fallbeskrivningar

40-årig kvinna med två skov med OCB-negativ myelit. MR visade en liten isolerad ryggmärgslesion vid första skovet och en longitudinellt extensiv lesion vid andra skovet. MR-hjärna var inte helt normal, men ej typisk för MS. Recidiv av myelit efter nedtrappning av steroider. Bra svar på plasmaferes.





UPPSALA
UNIVERSITET

Korta fallbeskrivningar

Samtidigt uppträdande unilateral ON och LETM hos en 39-årig man. Pleocytos med 85 mono och 5 poly, inga OCB, neg för AQP4-ak.



AKADEMISKA
SJUKHUSET

Jarius et al. J of Neuroinflammation 2018.



UPPSALA
UNIVERSITET

Korta fallbeskrivningar

Ung man med dx bandnegativ RRMS.
Framförallt ON och myeliter. En extensiv
conus-lesion med uttalad erektil
dysfunktion och urinblåsedysfunktion.
Försämrad efter behandling med
betainterferon.



AKADEMISKA
SJUKHUSET

Jarius et al. J of Neuroinflammation 2018.



UPPSALA
UNIVERSITET

Korta fallbeskrivningar

25-årig kvinna med ADEM-liknande presentation med medvetandepåverkan. Stora konfluerande vitsubstansförändringar, hjärnstamslesioner och påverkan på hela ryggmärgen. Debut 3 veckor efter en vaccination.



AKADEMISKA
SJUKHUSET

Jarius et al. J of Neuroinflammation 2018.



UPPSALA
UNIVERSITET

Korta fallbeskrivningar

Ung man med akut encefalit och krampanfall. MR visar stora kortikala/subkortikala lesioner. Negativ utredning för infektioner och autoantikroppar. Bra svar på steroider.

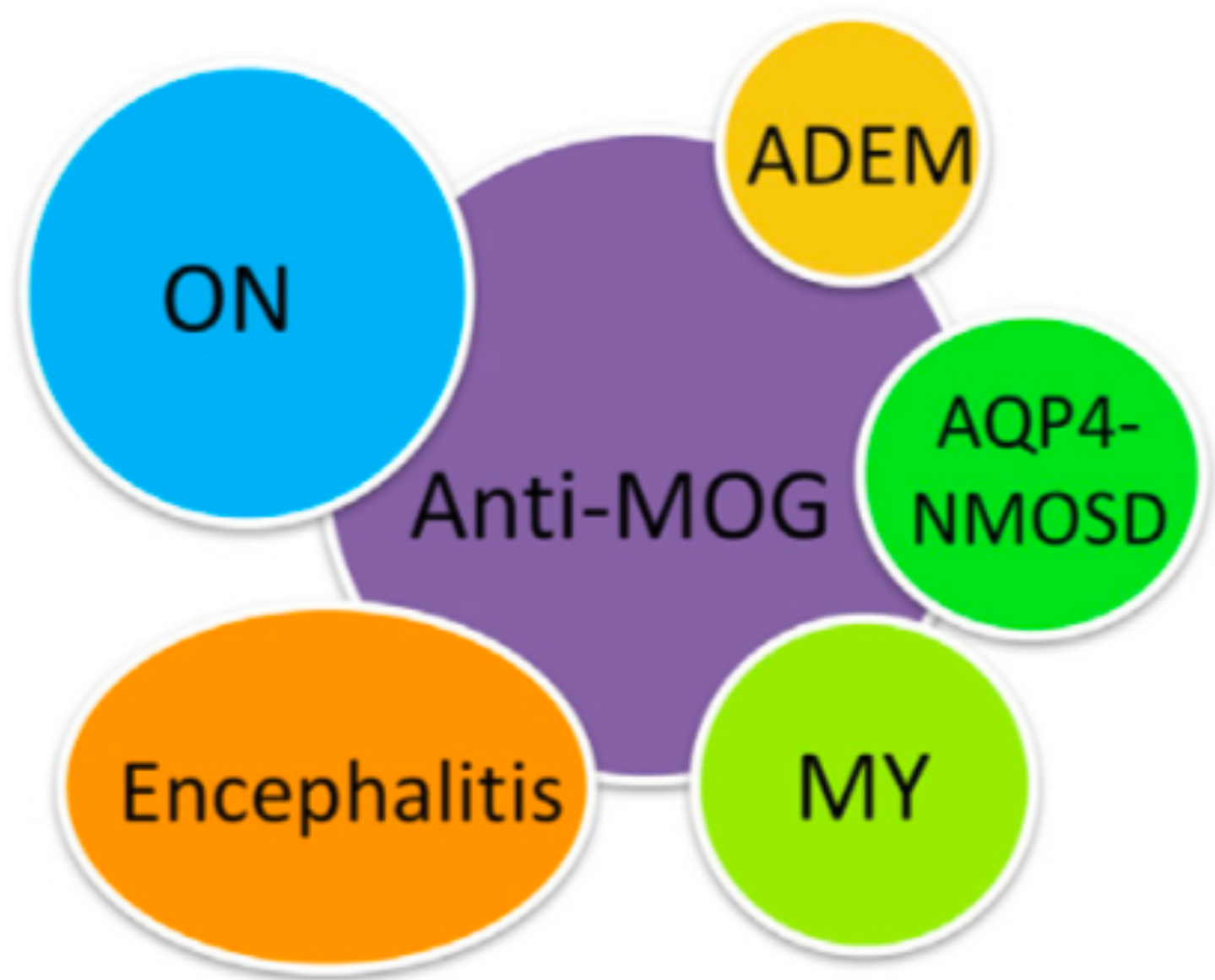


AKADEMISKA
SJUKHUSET

Jarius et al. J of Neuroinflammation 2018.

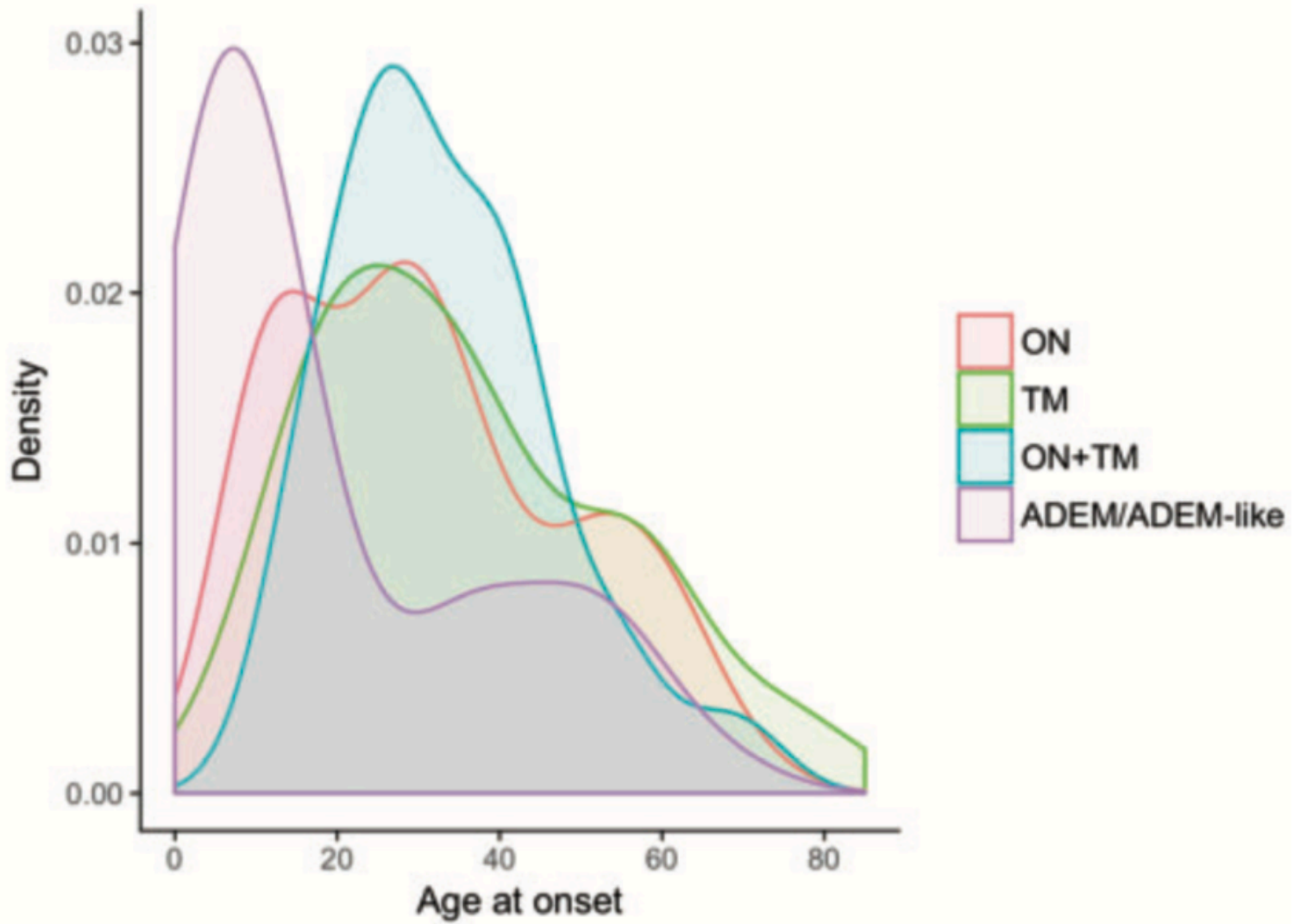


UPPSALA
UNIVERSITET





UPPSALA
UNIVERSITET



Jurynczyk et al. Brain 2017.



AKADEMISKA
SJUKHUSET



UPPSALA
UNIVERSITET

Jämförelser

MOG/NMO/MS

	MOG ab ⁺	NMO	MS
<u>Demographics</u>			
Women	63–74%	~90%	70–75%
Median age at onset (years)	31–37	35–45	20–30
<u>Clinical presentation at onset</u>			
Optic neuritis (ON)	60–74%	~45%	15–20%
Bilateral ON (of all ON)	35–41%	8–14%	0–1%
Myelitis	18–23%	~47%	rare
Brain stem encephalitis	8–14%	~3%	rare
Coexisting autoimmune disease	rare	frequent	rare
<u>MRI</u>			
Supratentorial MRI lesions (frequency at onset)	~35%	~50%	very high
Spinal MRI lesions (length, location)	2/3 LETM, 1/3 short; central/lateral	~94% LETM, central	short, lateral
Data summarized from several studies. ^{72,73,80,81–83} LETM, longitudinally extensive transverse myelitis.			



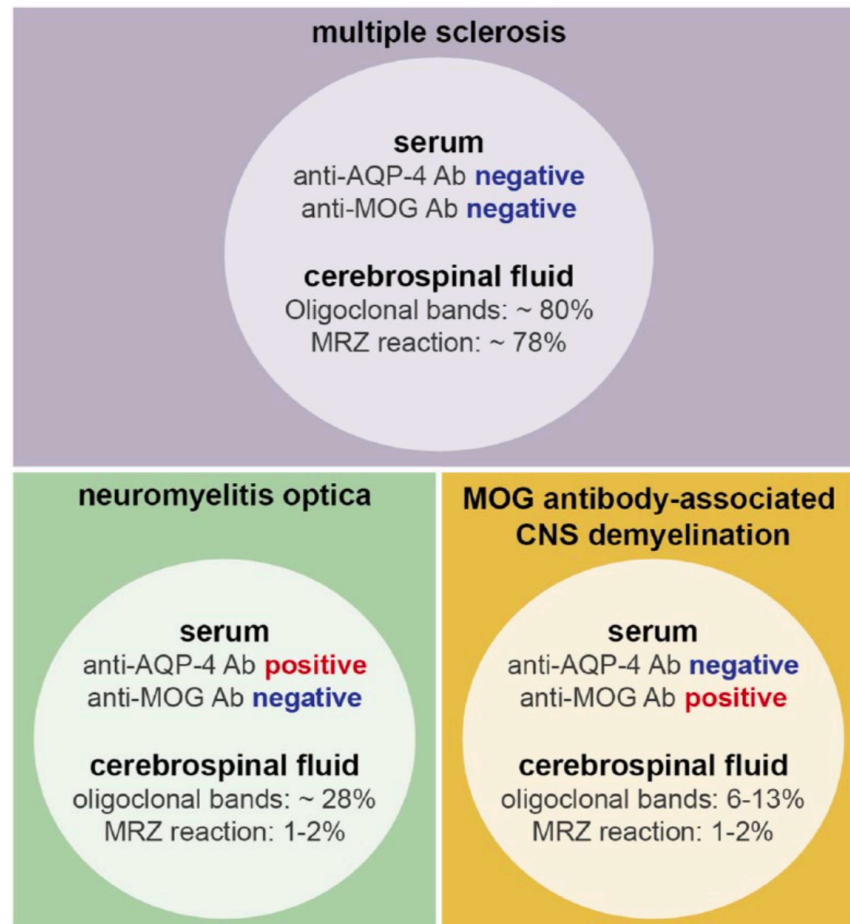
AKADEMISKA
SJUKHUSET

Weber et al. Therapeutic Advances in Neurological Disorders 2018.



UPPSALA
UNIVERSITET

Laboratorieanalyser



AKADEMISKA
SJUKHUSET

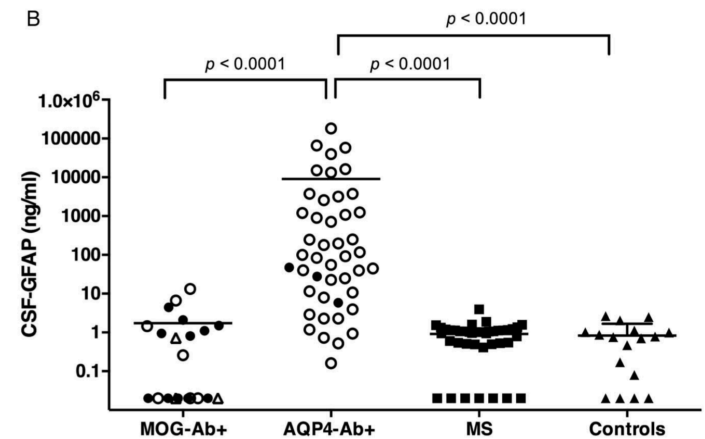
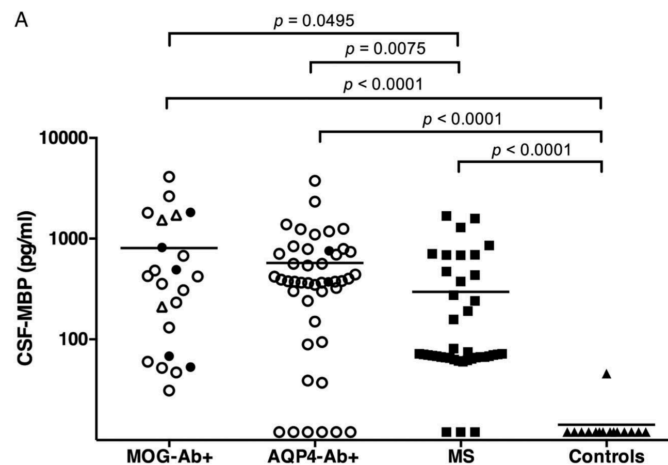
Weber et al. Therapeutic Advances in Neurological Disorders 2018.



UPPSALA
UNIVERSITET

CSF-analyser

MBP och GFAP



AKADEMISKA
SJUKHUSET

Kaneko et al. JNNP. 2016



UPPSALA
UNIVERSITET

När ska man misstänka MOG- associerad sjukdom?

Monofasisk eller återkommande akut

- optikusneurit (bilateral, uttalad, frekvent)
- myelit
- hjärnstamsencefalit
- encefalit (ADEM liknande bild)



AKADEMISKA
SJUKHUSET

Jarius et al. Neuroinflammation. 2018



UPPSALA
UNIVERSITET

När ska man misstänka MOG- associerad sjukdom?

- Longitudinella synnervsinflammationer (t ex $>1/2$ av den prechiasmala delen av synnerven)
- Perioptisk kontrastladdning vid synnervsinflammation
- Longitudinell ryggmärgslesion
- Longitudinell ryggmärgsatrofi hos patienter med tidigare myelit
- Lesioner conus medullaris
- Normal MR-hjärna hos patienter med akut synnervsinflammation, myelit och/eller hjärnstamsencefalit
- Patologisk MR-hjärna men inte typiska MS-lesioner
- Stora konfluerande T2-lesioner som påminner om ADEM



AKADEMISKA
SJUKHUSET

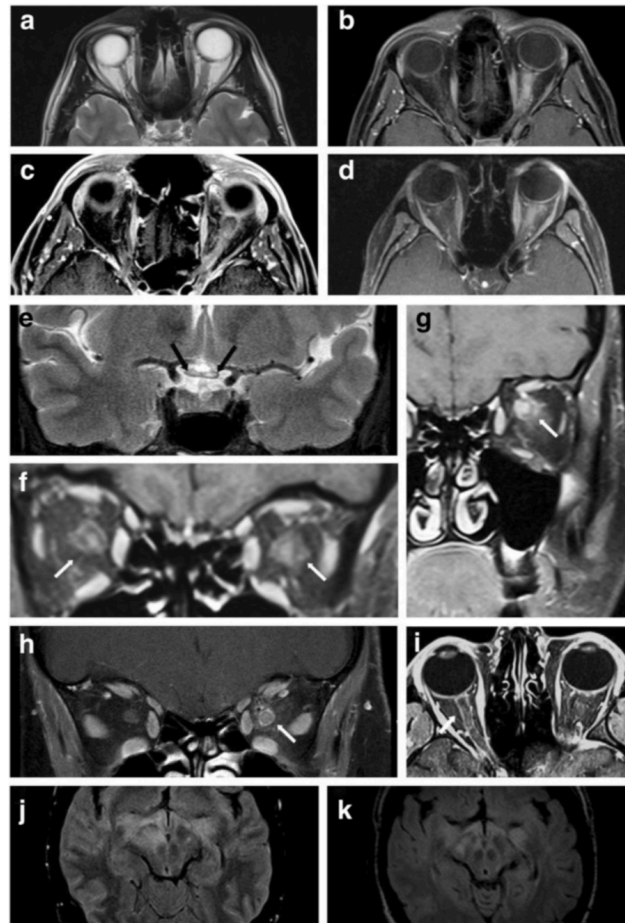
Jarius et al. Neuroinflammation. 2018



UPPSALA
UNIVERSITET

MRI

Synnervslesioner



AKADEMISKA
SJUKHUSET

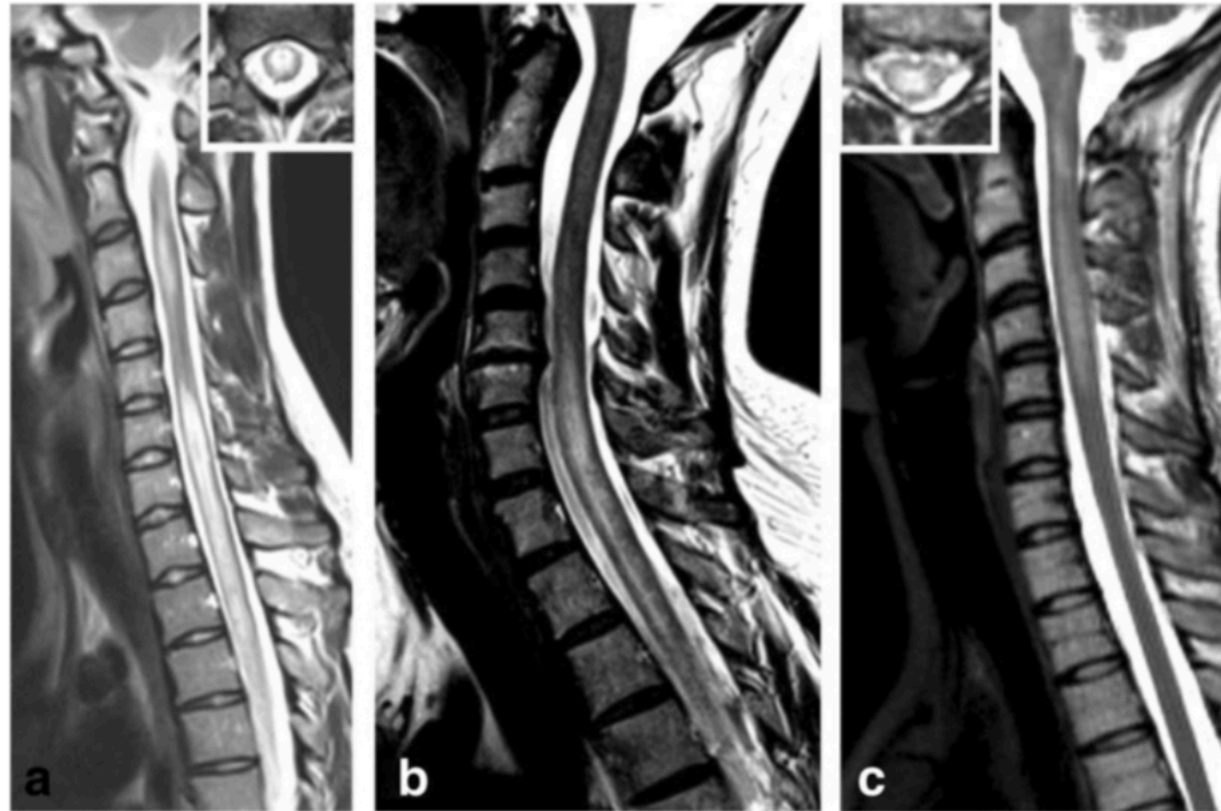
Jarius et al. Neuroinflammation. 2018



UPPSALA
UNIVERSITET

MRI

Ryggmärgslesioner



AKADEMISKA
SJUKHUSET

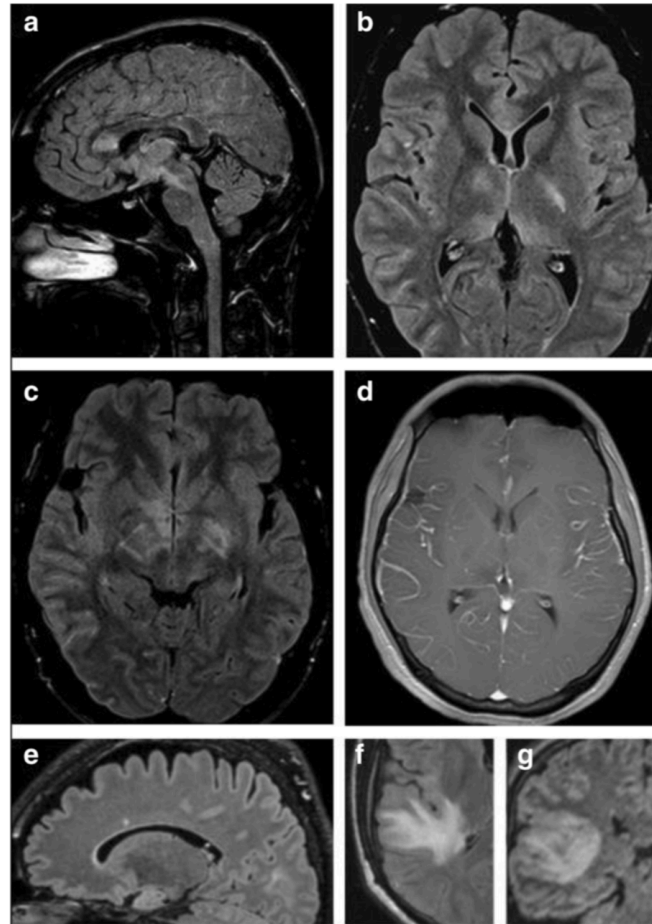
Jarius et al. Neuroinflammation. 2018



UPPSALA
UNIVERSITET

MRI

Lesioner i hjärna och hjärnstam



AKADEMISKA
SJUKHUSET

Jarius et al. Neuroinflammation. 2018



UPPSALA
UNIVERSITET

När ska man misstänka MOG- associerad sjukdom?

- neutrofil pleocytos eller celltal $> 50/\mu\text{L}$
- avsaknad av OCB



AKADEMISKA
SJUKHUSET

Jarius et al. Neuroinflammation. 2018



UPPSALA
UNIVERSITET

När ska man misstänka MOG- associerad sjukdom?

- snabba återfall efter steroidbehandling
- (ökad skovfrekvens efter behandling med betaferon eller natalizumab)



AKADEMISKA
SJUKHUSET

Jarius et al. Neuroinflammation. 2018



UPPSALA
UNIVERSITET

Diagnos

- Monofasisk eller återkommande optikusneurit, myelit, hjärnstamsencefalit eller encefalit
- Radiologiskt eller elektrofysiologiskt stöd för en demyeliniserande sjukdom
- Förekomst av MOG-IgG



AKADEMISKA
SJUKHUSET



MOG-ak är ovanliga vid MS

PPMS	SPMS
139, none positive for MOG-IgG	61, none positive for MOG-IgG
5, none positive for MOG-IgG	11, none positive for MOG-IgG
10, none positive for MOG-IgG	9, none positive for MOG-IgG
10, none positive for MOG-IgG	10, none positive for MOG-IgG
8, none positive for MOG-IgG	19, one borderline positive for MOG-IgG (1:160)
2, none positive for MOG-IgG	6, none positive for MOG-IgG
0/174	1/116 (<i>borderline result</i>)





UPPSALA
UNIVERSITET

Behandling Skov

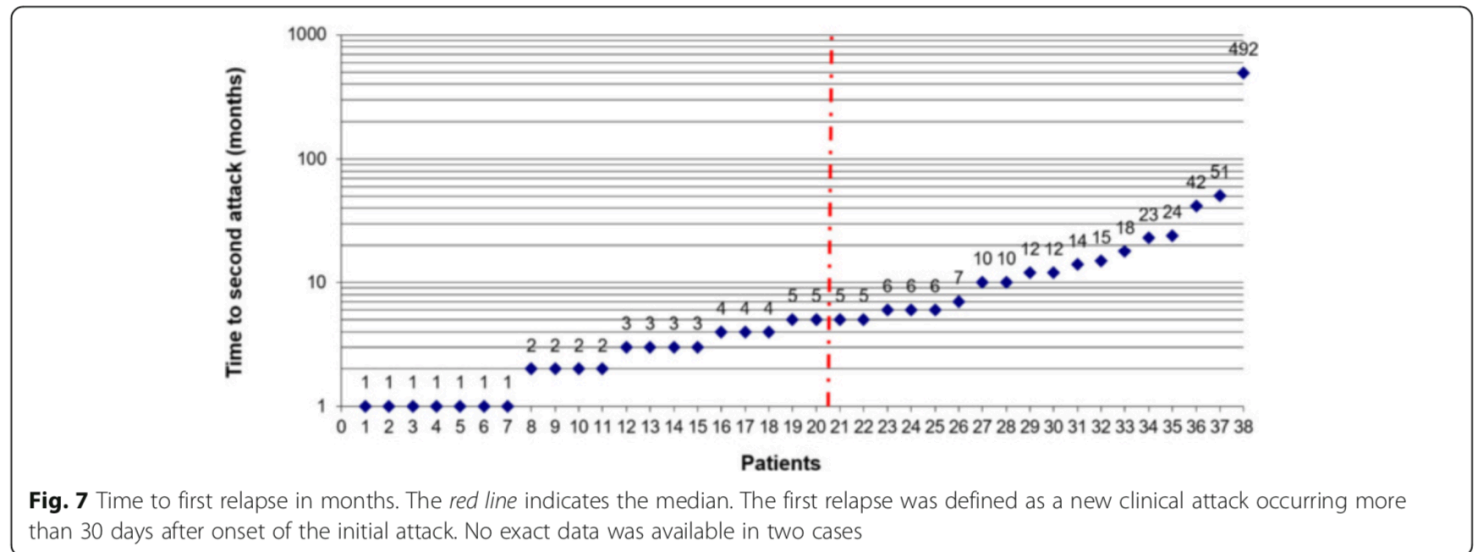
- IVMP (n=122)
 - 50 % helt återställda
 - 44 % partiell återhämtning
 - 6 % uteblivet svar
- PLEX (som eskalation, n=25)
 - 40 % helt återställda
 - 56 % partiell återhämtning
 - 4 % uteblivet svar



AKADEMISKA
SJUKHUSET



Ska man gå in med behandling efter första skovet?

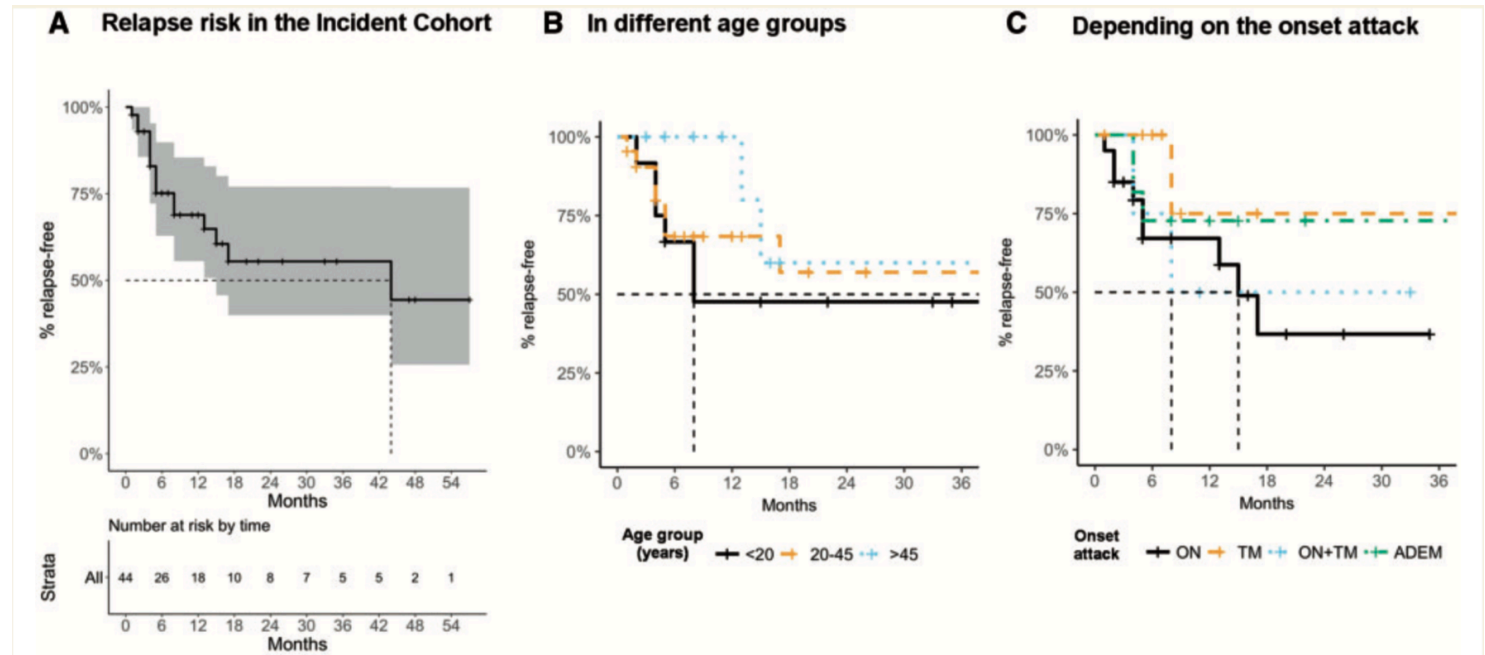


- 80 % hade återkommande skov
- 93 % om man bara räknar med patienter som hade ≥ 8 års uppföljningstid





Ska man gå in med behandling efter första skovet?



- 25 % blev seronegativa
- 20 % < 6 månader från det första skovet





UPPSALA
UNIVERSITET

Behandling

Förloppsmodifierande

- rituximab och metotrexat verkar fungera
- azatioprin och glatirameracetat är förmodligen ineffektivt
- betainterferon och natalizumab kan möjligen försämra tillståndet



AKADEMISKA
SJUKHUSET



Sammanfattning

- relativt ovanligt tillstånd
- MOG-IgG är ett specifikt test
- testa MOG-IgG vid atypisk MS eller vid AQP-4 neg NMOSD
- svarar bra på steroider
- PLEX kan användas om man får ett uteblivet svar på steroider
- rituximab och metotrexat är förmodligen bra strategier för långtidsbehandling

