

סדרה שיתופית שהובאה לכם על ידי The Sumaira Foundation for NMO | The MOG Project

נוגדן MOG:

הרמז שמשפיע על האבחנה :

- המחלה מאובחנת באמצעות בדיקת דם ולכן נוגדן ה MOG נחשב לסמן ביולוגי למחלה
- מחלות נירואימוניות רבות אחרות כמו טרשת נפוצה (MS) מאובחנות באמצעות הסתמנויות קליניות המשפיעות על הגוף .
- עם גילוי נוגדן ה MOG חוקרים גילו כי אנשים רבים שנחשבו כסובלים מאחת מהמחלות הנירואימוניות הללו, סובלים למעשה מ-MOG-AD לאחר שמצאו את הנוגדן בדמם
- פיתוח בדיקת הנוגדנים ל MOG-פרצה גבול חדש לבחינת הקשר המורכב בין MOGAD לתסמונות נירולוגיות.

מאפייני MOG-AD

MOG-AD יכול להיות חד-פעמי או חוזר

חד-פעמי- מתייחס לאירוע דה-מיילינציה בודד ללא התרחשויות נוספות בזמן שנבדק חיובי לנוגדן

MOG⁻ רוב החולים עם מחלה חד פעמית , הנוגדנים שלילים לאחר פרק זמן.

רב-פאזי- מתייחס למספר התרחשויות של אירועי דה-מיילינציה בזמן שנבדקו בתחילה חיוביות לנוגדן MOG.

בדיקות עתידיות של נוגדנים MOG עשויות להשתנות בחיוביות.

נוגדן ה MOG קיים בדם במהלך אירועים אוטואימוניים שונים של מערכת העצבים המרכזית ולכן עשוי

להיות מעורב במגוון מצבים נירואימוניים.

מפת אבחנת מחלת נוגדנים של MOG מתארת בצורה הטובה ביותר את הקשרים בין כל הפרעות שבהן

מעורב הנוגדן MOG.

סוגי מחלת MOG-AD

חד-פעמי אירוע דה-מיילינציה בודד ללא התרחשויות נוספות עם בדיקת MOG חיובית באירוע :

- אירוע בודד של דלקת בחוט השדרה (Transverse Myelitis) (תסמונת קלינית מבודדת עשויה להיות אבחנה מبدלת עקב תסמינים דומים או חופפים).
- אירוע בודד של דלקת בעצב הראיה (Optic Neuritis) (תסמונת מבודדת קלינית יכולה להיות אבחנה מبدלת אפשרית עקב תסמינים דומים או חופפים)
- אירוע בודד קליני (CIS) (אירוע דמיאלניטיבי קליני בודד מוקדי או רב מוקדי ללא אנצפלופתיה)

- אירוע בודד של ADEM (Acute disseminated encephalomyelitis) (יכול להיות אבחנה מבלדת עם MOG-EM עקב תסמינים דומים או חופפים)
- אירוע בודד של MOG-EM (MOG encephalomyelitis) הכולל מנינגואנצפליטיס ואנצפליטיס בגזע המוח עם או ללא דלקת עצב הראייה) (יכול להיות אבחנה מבלדת עם ADEM עקב תסמינים דומים או חופפים).

- רב פעמי – מופעים חוזרים של אירועי demyelinating תוך בדיקה ראשונית של נוגדנים חיוביים ל MOG
 - MDEM (Multiphasic acute disseminated encephalomyelitis)
 - ADEM/ON (אירוע בודד ADEM ואחריו דלקת עצב ראייה חוזרת)
 - MOG-EM חוזר (Recurrent MOG encephalomyelitis) כולל דלקת קרום המוח ודלקת בגזע המוח עם או ללא דלקת עצב הראייה).
 - דמוי טרשת נפוצה -סוג 2 -תסמינים דמויי טרשת נפוצה (דפוס 2 הוא תת-סוג נדיר של טרשת נפוצה)
 - דלקת חוט שדרה חוזרת (Transverse Myelitis) (יכול גם להוביל או להיות באבחנה מבלדת של NMOSD)
 - דלקת חוזרת בעצבי הראייה- RON (Recurrent Optic Neuritis) (יכול גם להוביל או להיות אבחנה מבלדת של NMOSD MOG Positive או CRION MOG Positive)
 - NMOSD MOG חיובי (הפרעת Neuromyelitis optica spectrum עם נוגדנים חיוביים ל MOG)
 - CRION MOG Positive (נירופתיה אופטית חוזרת כרונית עם נוגדנים חיוביים ל- MOG)

מה קורה אם יש לך התקף שני?

- אבחנה שניתנה לאחר התקף בודד עשויה שלא להיות האבחנה הסופית של החולה .
- התקף שני יכול לשנות את האבחנה .
- מפת התקדמות האבחון הקשורה למחלת נוגדנים מסוג MOG מתארת בצורה הטובה ביותר כיצד אבחנה יכולה להתקדם לאבחנה חדשה כאשר למטופל יש יותר מהתקף אחד .

התקדמות אבחון למחלת MOG : מחד פעמי לאירוע חוזר:

- חד פעמי - הוא אירוע דה-מיילינציה בודד ללא התרחשויות נוספות בזמן שבדיקה חיובית לנוגדני MOG.
- רב-פעמי -הוא כאשר למטופל יש מספר של אירועי דה-מיילינציה בזמן שבדיקה תחילה חיובית לנוגדני MOG.

- חד-פעמי - MOG-EM (אירוע יחיד MOG encephalomyelitis) כולל דלקת קרום המוח ודלקת מוח בגזע המוח כולם עם או בלי דלקת עצבית אופטית) אם מתרחש אירוע דה-מיילינציה שני MOG-EM , יכול להוביל לאבחון של אחת מהקטגוריות הרב-פאזיות הללו
 - MOG-EM חוזרים או
 - כאבחנה מבלדת של NMOSD MOG חיובי אם מתקיימים קריטריונים של NMOSD
- ADEM חד-פעמי (Single Event Acute disseminated encephalomyelitis) אם מתרחש אירוע דה-מיילינציה שני, ADEM יכול להוביל לאבחון של אחת מהקטגוריות הרב-פאזיות הללו:
 - MDEM (Multiphasic acute disseminated encephalomyelitis) או

- ADEM/ON (אירוע בודד ADEM ואחריו ON חוזר) או
- כאבחנה מובדלת של MOG NMOSD חיובי אם מתקיימים קריטריונים של NMOSD
- דלקת עצב ראייה חד-פעמי (Single Event Optic Neuritis) אם מתרחש אירוע דה-מיילינציה שני, דלקת עצב ראייה יכולה להוביל לאבחון של אחת מהקטגוריות הרב-פעמיות הבאות :
 - RON (Recurrent Optic Neuritis) או
 - MOG NMSOD חיובי (נירומיאליטיס אופטיקה עם נוגדנים חיוביים לגליקופורטאין של מיאלין אוליגודנדרוציטים) או
 - CRION MOG Positive (נירופתיה אופטית דלקתית חוזרת כרונית עם נוגדנים חיוביים לגליקופורטאין של מיאלין אוליגודנדרוציטים) או
 - תסמינים דמויי טרשת נפוצה - תסמינים דמויי טרשת נפוצה (דפוס II הוא תת-סוג נדיר של טרשת נפוצה)
- Monophasic TM (Single Event Transverse Myelitis) - דלקת חוט שדרה חד פעמית .
 - אם מתרחש אירוע דה-מיילינציה שני TM, יכול להוביל לאבחון של אחת מהקטגוריות הרב-פאזיות הללו :
 - MOG NMSOD חיובי (נירומיאליטיס אופטיקה עם נוגדנים חיוביים לגליקופורטאין של אוליגודנדרוציטים מיאלין) או
 - תסמינים דמויי טרשת נפוצה - תסמינים דמויי טרשת נפוצה (דפוס II הוא תת-סוג נדיר של טרשת נפוצה)
- CIS חד פעמי (Single Event Clinically Isolated Syndrome)
 - אם מתרחש אירוע דה-מיילינציה שני CIS, יכול להוביל לאבחון של אחת מהקטגוריות הרב-פאזיות הללו
 - MOG NMOSD חיובי (נירומיאליטיס אופטיקה עם נוגדנים חיוביים לגליקופורטאין של אוליגודנדרוציטים מיאלין) או
 - תסמינים דמויי טרשת נפוצה - תסמינים דמויי טרשת נפוצה (דפוס II הוא תת-סוג נדיר של טרשת נפוצה)

מחשבות לסיכום :

- הקהילה הרפואית לומדת על מחלה זו בזמן אמת
- עלינו לקדם עבודתנו ועבור יקירינו גיבוש ההגדרה של מחלה זו על מנת שהאבחון יהיה מהיר ומדויק
- אם יש לך אחד מהתסמינים הנירולוגיים הללו, שאל את הרופא שלך אם עליך להיבדק עבור נוגדן MOG

הסדרה הזו מובאת לכם על ידי

פרויקט MOG וקרן סומאירה עבור NMO

תודה מיוחדת ל Tanuja Chitnis, MD, FAAN - פרופסור לנירולוגיה, בית הספר לרפואה של הרווארד, מנהל מרכז טרשת נפוצה לילדים 'פארטנר', מנהלת מרכז המחקר הנירואימונולוגי התרגום, בית החולים הכללי של מסצ'וסטס, בית החולים Brigham and Women's, מנהל CLIMB Study, המרכז לטרשת נפוצה של Brigham and Women's Hospital

תורגם עי "ד"ר הדס מאירסון, מומחית בנירולוגיה ילדים, מנהלת מרפאה נירו-אימונית, בית חולים דנה, איכילוב, תל אביב, ישראל.

- Hacoheh, Y., & Banwell, B. (2019). Treatment Approaches for MOG-Ab-Associated Demyelination in Children. *Current Treatment Options in Neurology*, 21(1). doi: 10.1007/s11940-019-0541-x
- Zhong, X., Zhou, Y., Chang, Y., Wang, J., Shu, Y., Sun, X., ... Qiu, W. (2019). Seizure and Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein Antibody-Associated Encephalomyelitis in a Retrospective Cohort of Chinese Patients. *Frontiers in Neurology*, 10. doi:10.3389/fneur.2019.00415
- Zhong, X., Chang, Y., Tan, S., Wang, J., Sun, X., Wu, A., ... Qiu, W. (2019). Relapsing optic neuritis and meningoencephalitis in a child: case report of delayed diagnosis of MOG-IgG syndrome. *BMC Neurology*, 19(1). doi: 10.1186/s12883-019-1324-4
- Narayan, R. N., Wang, C., Sguigna, P., Husari, K., & Greenberg, B. (2019). Atypical Anti-MOG syndrome with aseptic meningoencephalitis and pseudotumor cerebri-like presentations. *Multiple Sclerosis and Related Disorders*, 27, 30–33. doi: 10.1016/j.msard.2018.10.003
- Hacoheh, Y., Wong, Y. Y., Lechner, C., Jurynczyk, M., Wright, S., Konuskan, B., ... Lim, M. (2018). Disease Course and Treatment Responses in Children With Relapsing Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein Antibody-Associated Disease. *JAMA Neurology*, 75(4), 478. doi: 10.1001/jamaneurol.2017.4601
- Wynford-Thomas, R., Jacob, A., & Tomassini, V. (2018). Neurological update: MOG antibody disease. *Journal of Neurology*, 266(5), 1280–1286. doi: 10.1007/s00415-018-9122-2
- Chitnis, T. (2019). Pediatric Central Nervous System Demyelinating Diseases. *Pediatric Central Nervous System Demyelinating Diseases*, 793–814. doi: 10.1212/CON.0000000000000730
- Pauli, F. D., & Berger, T. (2018). Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein Antibody-Associated Disorders: Toward a New Spectrum of Inflammatory Demyelinating CNS Disorders? *Frontiers in Immunology*, 9. doi: 10.3389/fimmu.2018.02753
- Jarius, S., Paul, F., Aktas, O., Asgari, N., Dale, R. C., Seze, J. D., ... Wildemann, B. (2018). MOG encephalomyelitis: international recommendations on diagnosis and antibody testing. *Journal of Neuroinflammation*, 15(1). doi: 10.1186/s12974-018-1144-2
- Lee, H.-J., Kim, B., Waters, P., Woodhall, M., Irani, S., Ahn, S., ... Kim, S.-M. (2018). Chronic relapsing inflammatory optic neuropathy (CRION): a manifestation of myelin oligodendrocyte glycoprotein antibodies. *Journal of Neuroinflammation*, 15(1). doi: 10.1186/s12974-018-1335-x
- López-Chiriboga, A. S., Majed, M., Fryer, J., Dubey, D., Mckeon, A., Flanagan, E. P., ... Pittock, S. J. (2018). Association of MOG-IgG Serostatus With Relapse After Acute Disseminated Encephalomyelitis and Proposed Diagnostic Criteria for MOG-IgG-Associated Disorders. *JAMA Neurology*, 75(11), 1355. doi: 10.1001/jamaneurol.2018.1814
- Jurynczyk, M., Messina, S., Woodhall, M. R., Raza, N., Everett, R., Roca-Fernandez, A., ... Palace, J. (2017). Clinical presentation and prognosis in MOG-antibody disease: a UK study. *Brain*, 140(12), 3128–3138. doi: 10.1093/brain/awx276
- Peschl, P., Bradl, M., Höftberger, R., Berger, T., & Reindl, M. (2017). Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein: Deciphering a Target in Inflammatory Demyelinating Diseases. *Frontiers in Immunology*, 8. doi: 10.3389/fimmu.2017.00529
- Hennes, E.-M., Baumann, M., Schanda, K., Anlar, B., Bajer-Kornek, B., Blaschek, A., ... Rostásy, K. (2017). Prognostic relevance of MOG antibodies in children with an acquired demyelinating syndrome. *Neurology*, 89(9), 900–908. doi: 10.1212/wnl.0000000000004312
- Ramanathan, S., Mohammad, S., Tantsis, E., Nguyen, T. K., Merheb, V., Fung, V. S. C., ... Dale, R. C. (2017). Clinical course, therapeutic responses and outcomes in relapsing MOG antibody-associated demyelination. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 89(2), 127–137. doi: 10.1136/jnnp-2017-316880
- Krupp, L. B., Tardieu, M., Amato, M. P., Banwell, B., Chitnis, T., Dale, R. C., ... Wassmer, E. (2013). International Pediatric Multiple Sclerosis Study Group criteria for pediatric multiple sclerosis and immune-mediated central nervous system demyelinating disorders: revisions to the 2007 definitions. *Multiple Sclerosis Journal*, 19(10), 1261–1267. doi: 10.1177/1352458513484547
- Pittock, S., Mckeon, A., Mills, J. R., Flanagan, E., Klein, C., & Lachance, D. (2017). CNS CNS DEMYELINATING DISEASES (AQP4 AND MOG). *NEUROLOGY AT MAYO CLINIC*