

Rekommendationer avseende handläggning av aggressiv multipel skleros

Bakgrund

Det finns ingen vedertagen definition på vad som menas med aggressiv MS. Om man sätter kriteriet att uppnå EDSS 6 inom 5 år från debuten så omfattas ca 15% av MS populationen av begreppet. Detta innebär ca 75 nya fall per år i Sverige, vilket inte är ett försumbart antal. En ytterligare mindre grupp drabbas av en närmast ”malign” variant av sjukdomen med täta, funktionsnedsättande skov eller snabb progressiv sjukdomsutveckling som redan första året av sjukdomen obehandlat leder till omfattande funktionsnedsättning. Dessa svåra former av MS har vanligen tecken till en mycket aktiv inflammation i CNS med multipla kontrastladdande lesioner på MR.

Det saknas randomiserade studier vad gäller behandling av dessa svåra former av MS men data från okontrollerade studier talar entydigt för att kraftfull immunosuppression i form av intensiv cytotostatikabehandling eller med monoklonala antikroppar påtagligt kan bryta ett till synes malignt förlopp och stabilisera sjukdomen under lång tid. De behandlingar som har studerats mest och ingett lovande resultat är mitoxantrone (Novantrone®), alemtuzumab (Mabcampath®) samt högdos cytotostatikabehandling med stamcellsstöd, ofta kallat ABMT (autolog benmärgstransplantation) [1-5]. Även natalizumab (Tysabri®) torde vara ett alternativ vid mycket aktiv skovvis förlöpande MS men har inte studerats systematiskt på dessa patientgrupper.

SMSS rekommendationer:

Det finns inte grund för specifika behandlingsrekommendationer för denna sjukdomsgrupp men generellt kan sägas:

- Med ”aggressiv MS” menas en inflammatoriskt aktiv MS-sjukdom med flera skov med betydande funktionsnedsättning redan under de första åren av sjukdomen alternativt snabbt progredierande funktionsnedsättning med likaledes tecken till aktiv inflammation i CNS med kontrastladdande lesioner på MR.
- Annan immunomodulerande behandling kan ha provats och befunnits otillräcklig för att kontrollera sjukdomsaktiviteten.
- Vid befarat aggressivt förlopp på MS-sjukdomen skall högeffektiv behandling sättas in *så snart som möjligt* för att minimera utvecklandet av permanent funktionsnedsättning.
- På grund av att patienter med svåra skov kan uppnå mycket höga EDSS-grader under skoven är det inte möjligt att sätta upp fixa gränser för sjukdomsgrad när det gäller indikation eller kontraindikation för behandling. Individuella ställningstaganden måste göras i varje enskilt fall.
- Patienter med befarat mycket aggressivt, eller ”malignt”, förlopp bör *utan dröjsmål* remitteras till regionklinik där resurser och erfarenheter finns kring högaktiva immunologiska behandlingsstrategier.



Referenser:

1. Havrdova, E., *Aggressive multiple sclerosis-is there a role for stem cell transplantation?* *J Neurol*, 2005. **252 Suppl 3**: p. iii34-iii37.
2. Hirst, C.L., et al., *Campath 1-H treatment in patients with aggressive relapsing remitting multiple sclerosis.* *J Neurol*, 2008. **255(2)**: p. 231-8.
3. Le Page, E., et al., *Mitoxantrone as induction treatment in aggressive relapsing remitting multiple sclerosis: treatment response factors in a 5 year follow-up observational study of 100 consecutive patients.* *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2008. **79(1)**: p. 52-6.
4. Mancardi, G.L., et al., *Autologous stem cell transplantation as rescue therapy in malignant forms of multiple sclerosis.* *Mult Scler*, 2005. **11(3)**: p. 367-71.
5. Fagius, J. and G. Oberg, *[Hematopoietic stem cell transplantation in MS. Justified, and if so, when?]*. *Lakartidningen*, 2006. **103(9)**: p. 640-2.