

IgG-antikroppar mot Aquaporin-4 (AQP4)

Provtagning, provtagningsmaterial och hantering

Prov: blod tas i SST rör (gul kork Skåneförrådet).
Minsta analysvolym: 300 µl serum.
Provet förvaras kylt i avvaktan på transport.

Transport

Kan transporteras i rumstemperatur.

Indikation

Misstanke om neuromyelitis optica (NMO), även kallad Devics sjukdom.

Svar

Analysen utförs en gång per vecka.
Svar anges som Påvisat/Ej påvisat.
Påvisade antikroppar anges med titer för serum.

Metod/Analysprincip

Indirekt immunfluorescenssteknik (IIF). Substrat: celler transfekterade med aquaporin-4.
Metoden är *semikvantitativ*.

Medicinsk bakgrund

Aquaporin-4 är ett proteinkomplex som utgör en vattenkanal och uttrycks rikligt på astrocyternas fotutskott, som är ansamlade utefter kärl i CNS. Aquaporin-4 har som funktion att reglera vattenhomeostasen i CNS. Vid NMO binder specifika IgG-antikroppar till AQP4-vattenkanaler och komplement aktiveras, som leder till en infiltration av leukocyter. Påvisande av IgG-antikroppar mot aquaporin-4 talar starkt för NMO, en demyeliniserande sjukdom i CNS med synnervsinflammation och lesioner i ryggmärgen. NMO är en egen entitet bland de autoimmuna sjukdomarna, skild från multipel skleros (MS). Vid misstänkt NMO är den diagnostiska sensitiviteten 54-91% och specificiteten >90% för AQP4-IgG-antikroppar. Vid MS sker den oligoklonala IgG-bildningen intratekalt, medan vid NMO är produktionen av IgG-antikroppar mot AQP4 systemisk och detekteras i perifert blod. Studier visar att patienter har anti-AQP4, men inte uppfyller kriterierna för NMO, framför allt är patienter med enstaka eller recidiverande myeliter (25-60% anti-AQP4-positiva), enstaka eller recidiverande optikusneuriter (25% anti-AQP4-positiva) och inkomplett NMO och cerebrala lesioner. Andra autoantikroppar som ANA, SSA/Ro eller SSB/La, som associeras med SLE och Sjögrens syndrom, kan förekomma vid NMO. Andra autoimmuna sjukdomar av också överrepresenterade vid NMO. Bestämning av anti-AQP4 bör således ingå vid utredning av optikusneurit och myelit även vid annan känd autoimmun sjukdom.

Litteraturreferenser

1. Skogh T, Rönnelid J och Dahle C. Autoantikropsanalyser i Klinisk immunologi. Truedsson L. Upplaga 1 (ISBN13:9789144074269).

2. Waters P, Vincent A. Detection of anti-aquaporin-4 antibodies in neuromyelitis optica: current status of the assays. *Int MS J.* 2008;15:99-105.
3. Lycke J, Malmeström C. Neuromyelitis optica – viktig differentialdiagnos till MS. *Läkartidningen* 2010;107(50):3212-3215.
4. Jarius S, Paul F, Franciotta D, Waters P, Zipp F, Hohlfeld R, et al. Mechanisms of disease: aquaporin-4 antibodies in neuromyelitis optica. *Nat Clin Pract Neurol.* 2008;4:202-14.
5. Wingerchuk DM, Lennon VA, Pittock SJ, Lucchinetti CF, Weinshenker BG. Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica. *Neurology.* 2006;66:1485-9.
6. Pittock SJ, Lennon VA, de Seze J, Vermersch P, Homburger HA, Wingerchuk DM, et al. Neuromyelitis optica and non-organ-specific autoimmunity. *Arch Neurol.* 2008;65:78-83.