

NMOSD (neuromyelitis optica spektrum sjukdomar): Aquaporin4-antikroppar, (a-Aquaporin4) MOG-antikroppar, (a-MOG)

Indikation

1. Misstanke om neuromyelitis optica spektrum sjukdomar (NMOSD) och myelin oligodendrocyt glykoprotein-associerad encephalomyelit (MOG-EM), även kallad MOG-antibody disease (MOG-AD).
2. Utredning av pediatrika patienter med demyeliniserande sjukdom i CNS. MOG-antikroppar kan ses vid akut disseminerad encefalomyelit (ADEM), men också vid multipel skleros (MS).
3. Bör också ingå vid utredning av optikusneurit (främst med uttalad visusnedsättning) och myelit (framför allt vid långsträckt myelit – mer än två kotkroppar lång), även vid annan känd autoimmun sjukdom.

Medicinsk bakgrund

Vid MS sker den oligoklonala IgG-bildningen intratekalt, medan vid NMOSD är produktionen av IgG-antikroppar systemisk och detekteras huvudsakligen i perifert blod, även om låga halter av antikroppar inte sällan också kan påvisas i likvor.

AQP4-proteinkomplexet bildar en vattenkanal och uttrycks rikligt på astrocyternas fotutskott vilka är ansamlade utefter kärl i CNS. Komplexet reglerar vattenhomeostasen i CNS. Vid anti-AQP4-positiv NMOSD binder specifika IgG-antikroppar till AQP4-vattenkanalerna och komplement aktiveras vilket leder till infiltration av leukocyter.

Påvisande av IgG-antikroppar mot AQP4 talar starkt för anti-AQP4-positiv NMOSD, en allvarlig demyeliniserande sjukdom i CNS med synnervsinflammation och/eller myeliter (lesioner i ryggmärgen). Anti-AQP4-positiv NMOSD är en egen entitet bland de autoimmuna sjukdomarna, skild från MS och troligen också MOG-EM.

Vid misstänkt NMO är den diagnostiska sensitiviteten 54-91% och specificiteten >90% för anti-AQP4-IgG-antikroppar. Andra autoantikroppar som ANA, SSA/Ro eller SSB/La, som associeras med SLE och Sjögrens syndrom, kan förekomma vid anti-AQP4-positiv NMOSD. Andra autoimmuna sjukdomar är också överrepresenterade vid anti-AQP4-positiv NMOSD.

Myelin oligodendrocyt glykoprotein (MOG) är ett glykoprotein som uttrycks i centrala nervsystemet på ytan av myelinsidor och på oligodendrocyter. Funktionen hos MOG är inte helt klarlagd men MOG tros ha betydelse som cell-adhensionsmolekyl, reglera oligodendrocyternas mikrotubuli-stabilitet samt mediera interaktioner mellan myelin och komplement.

Påvisande av IgG-antikroppar mot MOG kan tala för ADEM, framförallt hos barn, samt MOG-EM, en

Anvisning

NMOSD (neuromyelitis optica spektrum sjukdomar): Aquaporin4-antikroppar, (a-Aquaporin4) MOG-antikroppar, (a-MOG)Gäller för
Klinisk immunologi och transfusionsmedicin

LU

Klinisk immunologi

samlingsdiagnos med monofasisk eller återkommande akut optikusneurit, myelit, hjärnstamsencefalit eller encefalit samt neuroradiologiska fynd som talar för demyelinisering i CNS.

Analysen, av MOG-IgG antikroppar, har vid en mindre studie uppvisat 95% sensitivitet och 84% specificitet för påvisande av ADEM / MOG-EM. Fullängds-MOG har visat bättre sensitivitet och specificitet än fragment av MOG.

Metod

Indirekt immunfluorescens teknik.

Substrat: celler transfekterade med AQP4 respektive full-längds MOG.

Metoden är semikvantitativ och analyseras i spädningarna 1/10 och 1/100 för serum och 1/1 för likvor.

Referensintervall

Svar anges som Påvisat respektive Ej påvisat.

Påvisade antikroppar anges med titer 10 respektive 100 för serum.

Referenser

1. Borisow, N. et al, Diagnosis and Treatment of NMO Spectrum Disorder and MOG Encephalomyelitis, *Front. Neurol.* (2018), 9:888.
2. 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.
3. Jarius, S. et al, MOG encephalomyelitis: international recommendations on diagnosis and antibody testing, *Journal of neuroinflammation* (2018) 15:134
4. Johns, Terrance G., Bernard, Claude C. A., The Structure and Function of Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein, *J. Neurochem.* Vol. 72, No. 1, 1999
5. Lycke J, Malmeström C. Neuromyelitis optica – viktig differentialdiagnos till MS. *Läkartidningen* 2010;107 (50):3212-3215.
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.
7. 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.
8. Wingerchuk DM, Lennon VA, Pittock SJ, Lucchinetti CF, Weinshenker BG. Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica. *Neurology.* 2006;66:1485-9.
9. Skogh T, Rönnelid J och Dahle C. Autoantikroppsanalyser i Klinisk immunologi. Truedsson L. Upplaga 1 (ISBN13:9789144074269).
10. Euroimmun SOP: IIFT: NMOSD Screen 1, Instructions for the indirect immunofluorescence test, www.euroimmun.com
11. Socialstyrelsen > Stöd i arbetet > Sällsynta hälsotillstånd > NMO-spektrumtillstånd www.socialstyrelsen.se