



Aquaporin 4-Autoantikörper

Synonyma	NMO-IgG (Neuromyelitis optica-IgG), AQP4-IgG, anti-AQP4.
Zielantigen	Aquaporin-4, ein etwa 35 kDa großes Protein, das vorwiegend in Astrozyten und Ependymzellen aber auch in Epithelien peripherer Organe und im Skelettmuskel vorkommt und die Funktion eines transmembranösen Wasserkanals ausübt.
Indikationen	<ul style="list-style-type: none">▶ Neuromyelitis optica (NMO)▶ Devic-Syndrom▶ NMO-Spektrum-Erkrankungen (NMOSD)▶ optico-spinale multiple Sklerose (OS-MS). <p>DD: Multiple Sklerose, idiopathische, virale, paraneoplastische Myelitiden, Myelitiden bei Kolagenosen wie SLE oder Sjögren-Syndrom, para-/postinfektiöse, postvakzinale oder ischämische Optikusneuritis. Labordiagnose Zellbasierte Immunfluoreszenz-Assays mit hoher Sensitivität (> 80%) und Spezifität (> 95%) erlauben den Nachweis von Autoantikörpern (anti-AQP4) schon in Frühstadien, gegebenenfalls bereits vor der Manifestation klinischer Symptome.</p>
Klinik	NMO, Devic-Syndrom oder NMOSD sind entzündliche, demyelinisierende Autoimmunerkrankungen (autoimmune Astrozytopathien) mit meist rezidivierenden Schüben von Opticusneuritis und/oder transverser Myelitis, seltener auch mit Beteiligung von Hirnstamm, Area postrema, Diencephalon und/oder Großhirn. Monate oder Jahre dauernde asymptomatische Intervalle möglich. Seltener monophasische Verläufe. Symptome abhängig vom Sitz der Läsionen: ein- oder doppelseitiger, teilweiser bis kompletter Visusverlust, Paraparesen, Tetraparesen, Sensibilitätsstörungen, Erbrechen, Schluckauf (A. postrema), Blasen- und Darmstörungen, endokrine und Schlafstörungen (Hypothalamus), Verwirrheitszustände, Krampfanfälle oder Koma (Hirn-ödem). Differentialdiagnostische Probleme bei Assoziation mit anderen Autoimmunerkrankungen (SLE, Sjögren-Syndrom, Hypothyreose, Myasthenia gravis) möglich.
Epidemiologie	Prävalenz in westlichen Ländern 1-10/100.000. Frauen überwiegen Männer insbesondere bei seropositiven Verläufen im Verhältnis von bis zu 9:1. Das mittlere Erstmanifestationsalter liegt um die 40-45 Jahre. Es können aber auch Kinder und Erwachsene im fortgeschrittenen Lebensalter erkranken.
Prognose	Variabel. Vollständige Erholung nach Schüben möglich, häufig persistieren neurologische (auch schwerwiegende) Restschäden. Die Mortalität kann unbehandelt bis zu 30% innerhalb 5 Jahren betragen, Atemversagen bei schweren Krankheitsschüben, Erblindung, residuale Paraparesen.
Material	Vollblut, Serum, EDTA- oder Citrat-Blut/Plasma, Liquor cerebrospinalis. Lagerung bis 3 Tage gekühlt (4-8 °C), bei längerer Lagerung Serum oder Plasma tiefgefroren (-18 °C).
Siehe auch	▶ <u>Laborinformation (2020) Autoantikörper gegen Aquaporin 4</u> - Marker bei Neuromyelitis-optica Spektrum-Erkrankungen; Seelig H-P. et al. 2020