

# Aquaporin 4 Antibody

## 시신경척수염과 Aquaporin 4 Antibody



시신경척수염(Neuromyelitis optica ; NMO)은 시신경과 척수신경을 주로 침범하는 염증성 중추신경계 자가면역 질환입니다. 시신경척수염의 발병은 혈액 뇌 관문의 별아교세포(Astrocyte)에 존재하는 Aquaporin 4의 면역반응으로 인해 시신경과 척수에 염증이 발생하여 유발됩니다.

시신경척수염은 남성보다는 여성에게서 유병률이 높은 질환이며, 양안에 시신경염이 발생하여 심각한 시력장애를 유발하고 근력약화, 보행장애, 하반신의 지각운동장애, 감각저하, 대소변실금 등 다양한 증상이 나타납니다.

Aquaporin-4 Antibody(AQP4-Ab)는 시신경척수염에 특이적인 항체로 NMO Ab라고도 합니다. 시신경척수염 환자들 중 약 72%에서는 혈액 내에 특이 항체인 Aquaporin-4 Antibody가 검출되므로, 혈액 내의 Aquaporin 4 Antibody의 존재 유무는 시신경척수염 (Neuromyelitis optica ; NMO)을 진단하는 지표로 사용됩니다.

### 시신경척수염(Neuromyelitis optica; NMO)의 진단기준

시신경염과 급성척수염이 있으면서 다음 3가지 중 2가지 이상 만족할 때 진단할 수 있습니다.

- 1) 척수 자기공명영상에서 3개 이상의 척추를 침범한 병변이 있을 경우
- 2) 뇌 자기공명영상이 다발성 경화증의 진단 기준을 만족하지 않을 경우
- 3) Neuromyelitis optica IgG(NMO-IgG)가 양성인 경우

Aquaporin 4 IgG가 혈액의 뇌 관문을 통과하여 중추신경계로 침투

표적항원인 Aquaporin 4와 결합하여 보체 활성화

보체 활성화로 인하여 과립세포, 대식세포의 활성화

- 별아교세포 손상
- 탈수초화 및 괴사 발생
- 시신경척수염 발병

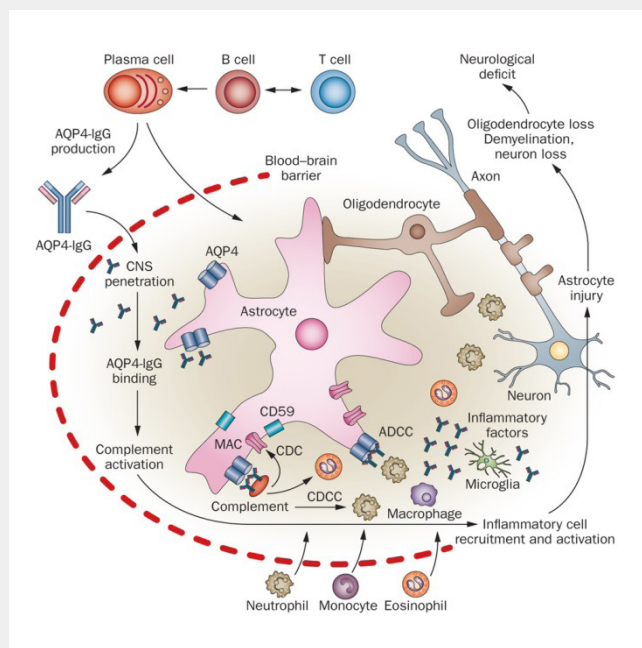


그림 1 시신경척수염의 발병기전

## AQP4-Ab 검사의 임상적 유용성



- 시신경척수염 범주질환(Neuromyelitis optica spectrum disorder, NMOSD) 조기진단 가능
- 시신경척수염 범주질환 환자의 향후 재발 유무 예측
- 시신경척수염 범주질환 환자와 유사한 증상을 보이는 질환과 감별에 도움
- AQP4-Ab의 검사 결과를 통해 시신경척수염 환자의 예후 예측 가능
- 시신경척수염 범주질환 환자의 치료 반응 예측

## AQP4-Ab 검사의 측정방법 (FACS assay)



FACS assay는 기존 검사법에 비해 Low titer 또는 Borderline titer의 경우, 더 민감한 측정이 가능하고 세포 표면에 표지되어 있는 형광물질의 발광을 통해 MFI (Mean Fluorescence Intensity) Score로 정량적이고 객관적인 결과를 얻을 수 있습니다.

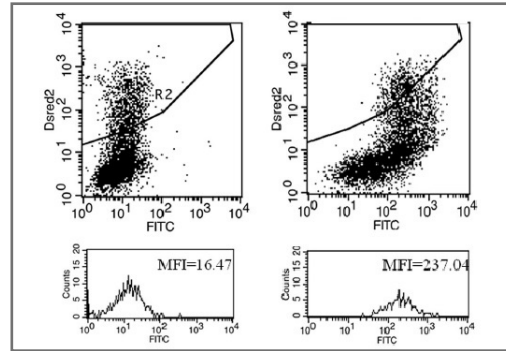
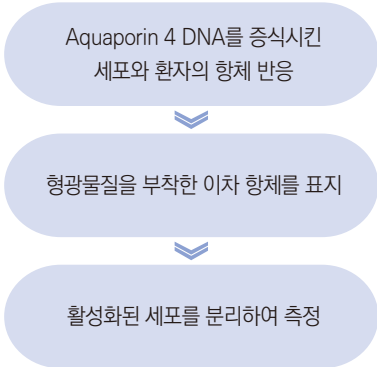


그림 2 Healthy control, Positive control의 FACS Data

## AQP4-Ab 검사정보



검사명	이원 코드	검체 (검체량)	보관	검사일 (소요일수)	검사 방법	참고치	보험정보
Aquaporin-4 Antibody (Flow Cytometry)	B47783	Serum (1mL)	냉장	( 2 )	Flow Cytometry	Negative (MFI ratio ≤ 1.30) Borderline or low positive (1.30 < MFI ratio ≤ 1.40) Positive (MFI ratio > 1.40)	810 D810300KZ

## 참고문헌



- Jarius S and Wildemann B. Aquaporin-4 antibodies (NMO-IgG) as a serological marker of neuromyelitis optica: a critical review of the literature. Brain pathology (Zurich, Switzerland). 2013; 23: 661.
- Wingerchuk DM, Banwell B, Bennett JL, et al. International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders. Neurology. 2015; 85: 177.
- Waters P, McKeon A, Leite M, et al. Serologic diagnosis of NMO: A multicenter comparison of aquaporin-4-IgG assays. Neurology. 2012; 78: 665.
- Waters P, Pittock S, Bennett J, Jarius S, Weinschenker B and Wingerchuk D. Evaluation of aquaporin-4 antibody assays. Clinical & experimental neuroimmunology. 2014; 5: 290.
- Kim S, Waters P, Woodhall M, et al. Utility of aquaporin-4 antibody assay in patients with neuromyelitis optica spectrum disorders. Multiple sclerosis (Houndmills, Basingstoke, England). 2013; 19: 1060.
- Weinschenker B, Wingerchuk D, Vukusic S, et al. Neuromyelitis optica IgG predicts relapse after longitudinally extensive transverse myelitis. Annals of neurology. 2006; 59: 566.
- Matiello M, Lennon V, Jacob A, et al. NMO-IgG predicts the outcome of recurrent optic neuritis. Neurology. 2008; 70: 2197.
- Whittam D, Bhojak M, Das K and Jacob A. Longitudinally extensive myelitis in MS mimicking neuromyelitis optica. Neurology (R) neuroimmunology & neuroinflammation. 2017; 4: e333.
- Trebst C, Raab P, Voss E, et al. Longitudinal extensive transverse myelitis--it's not all neuromyelitis optica. Nature reviews Neurology. 2011; 7: 688.
- McClelland C, Van Stavern G and Tselis A. Leber hereditary optic neuropathy mimicking neuromyelitis optica. Journal of neuro-ophthalmology