



Kaliumkanal-Autoantikörper - Übersicht

Den in allen Geweben und Zellen vorkommenden Kaliumkanälen obliegen zahlreiche wichtige physiologische Funktionen. Sie sind an der Regulation des Membranpotenzials von Neuronen und nicht neuronalen Zellen, an der Signaltransduktion, der Freisetzung von Neurotransmittern, der K^+ -Homöostase, der Regulation des osmotischen Drucks, der Muskelkontraktion sowie an sekretorischen Prozessen beteiligt. Die Vielfalt der diversen Aufgaben spiegelt sich in der Vielzahl unterschiedlicher Kanaltypen und der kodierenden Gene wider, wobei die Möglichkeit des alternativen Spleißens der mRNA-Transkripte die Diversität noch erhöht. Die primären α -Untereinheiten, welche die Kanalpore bilden, können sich zu homooligomeren oder heterooligomeren Komplexen zusammenlagern und mögliche akzessorische β -Untereinheiten können die physiologischen Eigenschaften der Kanäle zusätzlich modulieren.

Tabelle 1 Antigenpezifitäten bisher beschriebener Kaliumkanal-Autoantikörper.

Kaliumkanaltypen	Indikationen, Krankheitsbilder
Spannungsgesteuerte Kaliumkanäle (VGKC)	
▶ Kv1.1	Neuromyotonie, Morvan-Syndrom
▶ Kv1.2	Neuromyotonie, Morvan-Syndrom
▶ Kv1.4	Myasthenia gravis
▶ Kv1.6	Neuromyotonie, Morvan-Syndrom
▶ Kv4.2 (auxiliäre Untereinheit DPPX)	Enzephalitis, Hyperexzitabilität
▶ Kv7.1	Kardiomyopathie
▶ Kir2.1	?
▶ Kir2.6	?
▶ Kir4.1	Multiple Sklerose
Kaliumkanalkomplexe	
beinhaltet die kanalporenbildenden Proteine ▶ Kv1.1 ▶ Kv1.2 ▶ Kv1.6 ▶ sowie assoziierte, als Antigen identifizierte bzw. noch unbekannte Proteine (siehe unten)	Neuromyotonie, Morvan-Syndrom, limbische Enzephalitis, paraneoplastische Neuropathien
Kanalassozierte Proteine	
▶ CASPR2 ▶ Lg1 ▶ Tag1 / Contactin 2	Neuromyotonie, Morvan-Syndrom, paraneoplastische Neuropathien, limbische Enzephalitis
G-Protein aktivierte Kanäle	
▶ M₂-mAcetylcholinrezeptor	Kardiomyopathie

Autoantikörper

Der Begriff Kaliumkanal-Autoantikörper beinhaltet nicht den Autoantikörper gegen den Kaliumkanal, sondern er umfasst eine heterogene Gruppe von Antikörpern gegen verschiedene Ty-



Kaliumkanal-Autoantikörper - Übersicht

pen von Kaliumkanälen (Tabelle 1). Insofern ist es wichtig, den für den Einzelfall klinisch und diagnostisch relevanten Antikörper mit bestimmter Antigenspezifität zu bestimmen. Es existiert verständlicherweise kein Universaltest (Suchtest), mit dem die Antikörper verschiedener Spezifitäten nachgewiesen werden können.

Die derzeit höchste klinische Relevanz besitzen Autoantikörper gegen Kaliumkanalkomplexe, den Kaliumkanal Kir4.1 und den Kaliumkanal Kv1.4.

- ▶ **Kaliumkanalkomplexe:** Es handelt es sich um die ω -Dendrotoxin-bindenden α -Untereinheiten von Kv1.1, Kv1.2 und Kv1.6 und die mit ihnen sozusagen als „Verunreinigungen“ assoziierten Proteine von denen bis heute CASPR2, Lg1 und Tag1 als Antigene erkannt wurden (siehe Tabelle 1). Ihre Bestimmung ist indiziert bei Krankheitsbildern wie limbischer Enzephalitis, rapid progressiver Demenz, erworbener Neuromyotonie, Morvan-Syndrom, zur Differenzialdiagnostik erworbener und hereditärer Neuromyotonien, bei Krampfanfällen, neuromuskulärer Übererregbarkeit, Myasthenia gravis, paraneoplastischen Bewegungsstörungen z. B. bei Thymom, kleinzelligem Lungenkarzinom. Bei positivem Ausfall des Tests kann die Bestimmung der Spezifität der Autoantikörper sinnvoll sein.
- ▶ **Kir4.1:** Nach bisherigen Untersuchungen handelt es sich um einen Marker bei multipler Sklerose.
- ▶ **Kv1.4:** Vorkommen bei Myasthenia gravis, bei Japanern insbesondere bei schweren Verlaufsformen.

Literatur

Literaturhinweise finden sich bei den beschriebenen Autoantikörpern.