



## Kaliumkanalkomplex-Autoantikörper

<b>Synonyma</b>	Antikörper gegen spannungsabhängige Kaliumkanäle
<b>Akronym</b>	anti-VGKC (anti-voltage gated K <sup>+</sup> -channels)
<b>Siehe auch</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>▶ <a href="#">Kaliumkanal Kv1.1-Autoantikörper</a></li><li>▶ <a href="#">Kaliumkanal Kv1.2-Autoantikörper</a></li><li>▶ <a href="#">Kaliumkanal Kv1.6-Autoantikörper</a></li><li>▶ <a href="#">Kaliumkanal-Autoantikörper - Übersicht</a></li> <li>▶ <a href="#">CASPR2-Autoantikörper</a></li><li>▶ <a href="#">Lgi1-Autoantikörper</a></li><li>▶ <a href="#">Tag1/Contactin 2-Autoantikörper</a></li> <li>▶ <a href="#">Autoantikörper bei paraneoplastischen Neuropathien</a></li><li>▶ <a href="#">Autoantikörper bei Erkrankungen der neuromuskulären Transmission</a></li><li>▶ <a href="#">Autoantikörper bei zentralen Neuropathien</a></li><li>▶ <a href="#">Autoantikörper bei peripheren Neuropathien</a></li></ul>
<b>Indikationen</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>▶ Limbische Enzephalitis, rapid progressive Demenz.</li><li>▶ Erworbene Neuromyotonie, Morvan-Syndrom, Differentialdiagnostik der erworbenen und hereditären Neuromyotonie.</li><li>▶ Krampfanfälle, neuromuskuläre Übererregbarkeit, Myasthenia gravis.</li><li>▶ Paraneoplastische und autoimmune Bewegungsstörungen, Thymom, kleinzelligem Lungenkarzinom.</li><li>▶ Bei positivem Ausfall des Suchtests wird die Differenzierung der Spezifität der Autoantikörper empfohlen, insbesondere der Nachweis von Autoantikörpern gegen CASPR2 und LGI1.</li></ul>
<b>Immunpathologie</b>	Die Mehrzahl der mittels Radioimmunpräzipitationsassay (Hart et al. 1997) nachweisbaren Autoantikörper gegen spannungsgesteuerte Kaliumkanäle (anti-VGKC, voltage gated potassium channels) richtet sich nicht, wie anfänglich vermutet, gegen die <sup>125</sup> I- $\alpha$ -Dendrotoxin ( <sup>125</sup> I- $\alpha$ -Dtx) markierten Kanalproteine vom Shaker-Typ Kv1.1/1.2/1.6 sondern gegen weitere, ebenfalls in den VGKC-Komplexen vorhandene Proteine wie das Contactin assoziierte Protein 2 (CASPR2), das Leucine rich Glioma-inactivated Protein 1 (Lgi1) und das Tag1/Contactin 2 (Irani et al. 2010, Lai et al. 2010). Vermutlich existieren noch weitere komplexgebundene Autoantigene, da auch VGKC-Komplexe präzipitierende Autoantikörper auftreten, die mit keinem der bisher bekannten Kanal-assoziierten Proteine reagieren (Irani et al. 2010; Suleiman et al. 2011 a, b).
<b>Literatur</b>	<p>Hart IK, Waters C, Vincent A, Newland C, Beeson D, Pongs O, Morris C, Newsom-Davis J: Autoantibodies detected to expressed K<sup>+</sup> channels are implicated in neuromyotonia. Ann Neurol (1997); 41: 238 - 246 (PMID: <a href="#">9029073</a>).</p> <p>Irani SR, Alexander S, Waters P, Kleopa KA, Pettingill P, Zuliani L, Peles E, Buckley C, Lang B, Vincent A: Antibodies to Kv1 potassium channel-complex proteins leucine-rich, glioma inactivated 1 protein and contactin-associated protein-2 in limbic encephalitis, Morvan's syndrome and acquired neuromyotonia. Brain (2010); 133: 2.734 - 2.748 (PMID: <a href="#">20663977</a>).</p> <p>Lai M, Huijbers MG, Lancaster E, Graus F, Bataller L, Balice-Gordon R, Cowell JK, Dalmau J: Investigation of LGI1 as the antigen in limbic encephalitis previously attributed to potassium channels: a case series. Lancet Neurol (2010); 8: 776 - 785 (PMID: <a href="#">20580615</a>).</p> <p>Suleiman J, Brenner T, Gill D, Troedson C, Sinclair AJ, Brilot F, Vincent A, Lang B, Dale R: Immune-mediated steroid-responsive epileptic spasms and epileptic encephalopathy associated with VGKC-complex antibodies. Dev Med Child Neurol (2011 a); 53: 1.058 - 1.060 (PMID: <a href="#">21883173</a>).</p>



## Kaliumkanalkomplex-Autoantikörper



Suleiman J, Brenner T, Gill D, Brilot F, Antony J, Vincent A, Lang B, Dale RC. VGKC antibodies in pediatric encephalitis presenting with status epilepticus. *Neurology* (2011 b); 76: 1.252 - 1.255 (PMID: [21464429](#)).