

Autoantikörperdiagnostik bei paraneoplastischen neurologischen Syndromen

Paraneoplastische neurologische Syndrome (PNS) sind Erkrankungen, die in Assoziation mit einem Tumor auftreten können, ohne durch diesen oder dessen Metastasen direkt verursacht zu sein. Sie können alle Strukturen des neuromuskulären Systems betreffen. Zu den besonders typischen Krankheitsbildern zählen die subakute Kleinhirndegeneration, die limbische Enzephalitis, das Opsoklonus-Myoklonus-Syndrom, sensorische und autonome Neuropathien und die Enzephalomyelitis.

Die neurologischen Symptome zeigen sich typischerweise mit subakutem Zeitverlauf und teilweise Jahre vor der Tumordiagnose, wobei dem Nachweis von hochspezifischen Auto-AK ein hoher positiver prädiktiver Wert zukommt.

Gut charakterisierte paraneoplastische Antikörper

Antikörper	klinisches Syndrom	häufig assoziierte Tumore
Anti-Hu (ANNA-1)	Enzephalitis (Hirnstamm, Kleinhirn, limbisches System), sensomotorische Neuropathie	SCLC Neuroblastom, Prostata-Ca
Anti-Ri (ANNA-2)	Opsoklonus-Myoklonus-Syndrom, Rhombenzephalitis, Kleinhirndegeneration, Myelitiden	Mamma-Ca, Ovarial-Ca SCLC
Anti-Yo (PCA-1)	Kleinhirndegeneration	Ovarial-Ca Mamma-Ca, Uterus-Ca
Anti-CV2 (CRMP5)	Enzephalomyelitis, Kleinhirndegeneration, Polyneuropathie, Optikusneuritis, Chorea	SCLC Thymom
Anti-Ma-1	Enzephalitis (Hirnstamm, Kleinhirn), Neuropathie	Mamma-Ca, Lungen-Ca
Anti-Ma-2/Ta	Enzephalitis (Hirnstamm, limbisches System)	Keimzelltumor
Anti-Amphiphysin	Stiff-Person-Syndrom, Enzephalomyelitis	Mamma-Ca, SCLC
Anti-Recoverin	Retinopathie	Lungen-Ca

Teilcharakterisierte paraneoplastische Antikörper

Anti-Tr	Kleinhirndegeneration	M. Hodgkin, NHL
Anti-PCA-2	Enzephalitis, LEMS, Neuropathie	SCLC
Anti-SOX-1 (AGNA)	LEMS, Enzephalitis, Kleinhirndegeneration	SCLC
Anti-Zic4	Kleinhirndegeneration	SCLC
ANNA-3	Kleinhirndegeneration, limbische Enzephalitis, Neuropathie	SCLC

(SCLC= kleinzelliges Bronchial-Ca, NHL= Non-Hodgkin-Lymphom, LEMS= Lambert-Eaton-Myasthenie-Syndrom)

Zur Nomenklatur der Auto-AK:

Die Auto-AK werden über die Initialien der Indexpatienten (z. B. **Hull, Richards, Young, Trotter, Marget**) oder über ihr Zielantigen (**Antinukleäre Neuronale Ak-1,-2,-3, Purkinjecell-antibody-1,-2, Collapsin response mediator protein, Antigliale nukleäre Antikörper** etc.) definiert.

Untersuchungsmaterial: 1 ml (0,5 ml) Serum (je Antikörper) bzw. Liquor

Literatur:

1. Paraneoplastische neurologische Syndrome (2012). Leitlinien der DGN (Dt. Gesellschaft für Neurologie)
2. Stich O, Rauer S. Paraneoplastische neurologische Symptome. Nervenarzt 2013; 84:455-460