Journal für
Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

www.kup.at/
JNeurolNeurochirPsychiatr

Zeitschrift für Erkrankungen des Nervensystems

Trends und Perspektiven in der Neurologie: Antikörperassoziierte ZNS-Erkrankungen

Baumgartner C

Journal für Neurologie Neurochirurgie und Psychiatrie

2013; 14 (2), 53

Homepage:

www.kup.at/ JNeurolNeurochirPsychiatr

Online-Datenbank mit Autoren- und Stichwortsuche

Indexed in
EMBASE/Excerpta Medica/BIOBASE/SCOPUS

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031117M, Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21 Preis: EUR 10,–

76. Jahrestagung

Deutsche Gesellschaft für Neurochirurgie

Joint Meeting mit der Französischen Gesellschaft für Neurochirurgie

DGNC

2025
1.–4. Juni
HANNOVER

www.dgnc-kongress.de

Im Spannungsfeld zwischen Forschung und Patientenversorgung

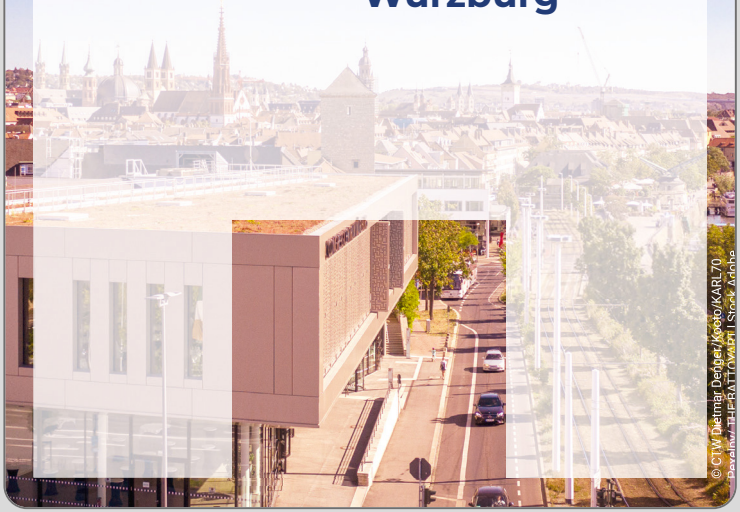
PROGRAMM JETZT ONLINE EINSEHEN!

Deutsche Gesellschaft für Epileptologie

64. JAHRESTAGUNG

der Deutschen Gesellschaft für Epileptologie

10.–13. Juni 2026
Würzburg



Univ.-Prof. DI Dr. Ch. Baumgartner

Antikörperassoziierte ZNS-Erkrankungen

Die Entdeckung von antikörperassoziierten ZNS-Erkrankungen war eine der entscheidenden Entwicklungen der Neurologie in den vergangenen Jahren und hat bei vielen Patienten mit bisher unklaren und schweren Erkrankungsbildern neben der richtigen Diagnose auch eine erfolgreiche Therapie ermöglicht.

Die Entdeckung der Antikörper gegen Acetylcholinrezeptoren ermöglichte bereits in den 1970er-Jahren erstmals ein pathophysiologisches Verständnis der Myasthenia gravis sowie eine rationale und wirkungsvolle Therapie dieser schwerwiegenden Erkrankung. Ähnlich bedeutungsvoll war die Beschreibung der Antikörper gegen spannungsabhängige Kalziumkanäle als Ursache des Lambert-Eaton-Syndroms.

In den folgenden Jahren konnte eine Reihe von so genannten onkoneuralen Antikörpern als Ursache von paraneoplastischen Syndromen des peripheren und zentralen Nervensystems bei Patienten mit unterschiedlichen Malignomen entdeckt werden. Leider sind Immuntherapien bei diesen paraneoplastischen Syndromen nicht wirksam, da die Antikörper gegen intrazelluläre Antigene gerichtet sind.

In den vergangenen 10 Jahren erbrachte die Entdeckung von Autoantikörpern, die gegen extrazelluläre Proteine von Nervenzellen gerichtet und somit einer Immuntherapie zugänglich sind, einen entscheidenden Fortschritt in der Neurologie. Es konnten dabei einerseits bisher diagnostisch unklare und schwerste Enzephalopathien, die sich bisher in Defektzustände entwickelten, diagnostisch zugeordnet und einer effizienten Therapie zugeführt werden. Zum anderen wurden auch völlig neue Krankheitsbilder wie die so genannten faziobrachialen dystonen Anfälle definiert.

Klinisch sind diese Erkrankungen einerseits durch eine Affektion des medialen Temporallappens sowie andererseits durch schwere diffuse Enzephalopathien gekennzeichnet. Während manche dieser Patienten an Ovarialteratomen, Thymomen oder kleinzelligen Lungenkarzinomen leiden, lassen sich bei den meisten Patienten keine Malignome nachweisen, es handelt sich also überwiegend um nicht paraneoplastische Erkrankungen.

Hervorzuheben ist hier insbesondere die limbische Enzephalitis mit Antikörpern gegen Proteine, die mit spannungsabhängigen Kaliumkanälen assoziiert sind (VGKC-Komplex-Antikörper: LGI1-, CASPR2-Antikörper). Diese Erkrankung ist durch Gedächtnisstörungen, epileptische Anfälle und psychiatrische Symptome gekennzeichnet und wird in der überwiegenden Zahl der Fälle nicht paraneoplastisch verursacht.

Das Krankheitsbild der so genannten faziobrachialen dystonen Anfälle wird verursacht durch LGI1-Antikörper. Diese Erkrankung ist durch häufige, bis zu hunderte Male täglich auftretende Anfälle gekennzeichnet, die sich als kurze dystone Verkrampfungen von Arm und/oder Gesicht, seltener auch des Beines manifestieren. Unbehandelt entwickelt sich nach einigen Wochen das Vollbild einer limbischen Enzephalitis. Die Anfälle sprechen auf eine antiepileptische Therapie nur sehr schlecht an, sistieren unter einer Steroidtherapie jedoch prompt.

Die Anti-NMDAR-Enzephalitis mit Antikörpern gegen die NR1-Untereinheit des NMDA-Rezeptors ist durch einen stadienhaften Verlauf gekennzeichnet. In der Frühphase der Erkrankung kommt es zum Auftreten von Psychosen, Verwirrtheitszuständen, Gedächtnisstörungen, kognitiven Störungen wie Aphasie, Agraphie und Akalkulie und epileptischen Anfällen, wobei viele Patienten zunächst als psychiatrisch krank eingestuft werden. Innerhalb von 1–2 Wochen kommt es zur Krankheitsprogression mit massiven choreoathetoiden Bewegungsstörungen, autonomen Störungen mit Kreislaufdysregulation, zentraler Hypoventilation und Bewusstseinsstörungen, wobei die Patienten zumeist intensivpflichtig werden. Die Antikörper wurden zunächst überwiegend bei Mädchen und jungen Frauen gefunden, die in 30–60 % ovarielle Teratome aufweisen. In den vergangenen Jahren wurden jedoch zunehmend häufig nicht paraneoplastische Fälle beschrieben. Die Therapie besteht in einer raschen Entfernung eines allfälligen Tumors und einer Immuntherapie mit Kortikosteroiden, Immunglobulinen, und/oder Plasmapherese als First-line-Therapie und nachfolgend mit Rituximab und Cyclophosphamid. Dadurch kann bei den meisten Patienten ein guter Outcome erzielt werden.

Bei manchen Patienten, bei denen ein hochgradiger Verdacht auf eine antikörperassoziierte ZNS-Erkrankung besteht, lassen sich jedoch keine Antikörper nachweisen. Dies kann durch das Verschwinden eines zuvor vorhandenen Antikörpers, das Vorliegen eines noch unbekannten Antikörpers, der aber in der indirekten Immunhistochemie ein Signal erzeugt, und schließlich durch einen unentdeckten und selbst in der indirekten Immunhistochemie nicht nachweisbaren Antikörper erklärt werden.

Das gesamte klinische und immunologische Spektrum der antikörperassoziierten Enzephalopathien ist derzeit Gegenstand intensiver Forschung und wird in den nächsten Jahren zu einer Neudefinition vieler neurologischer Erkrankungen führen.

Weiterführende Literatur:

Bien CG. Antikörperassoziierte Erkrankungen der grauen Substanz des ZNS. Diagnostik und Therapie. Nervenarzt 2011; 82: 986–93.

Vincent A, Bien CG, Irani SR, et al. Autoantibodies associated with diseases of the CNS: new developments and future challenges. Lancet Neurol 2011; 10: 759–72.

For personal use only. Not to be reproduced without permission of Krause & Pachernegg GmbH.

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere

zeitschriftenübergreifende Datenbank

☑ **Bilddatenbank** ☑ **Artikeldatenbank** ☑ **Fallberichte**

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☑ **Bestellung e-Journal-Abo**

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

Impressum **Disclaimers & Copyright** **Datenschutzerklärung**