CLASIFICACIÓN DE LOS CANALES IÓNICOS

I) Canales activados por voltaje.

Ion	Subunidad Principal	Genes	Distribución en los tejidos	Farmacología	Enfermedades Relacionadas
Na^+	**α** forman el poro.	SNCxx 11 tipos en genoma humano	Cerebro, Músculos esquelético y cardíaco, Útero, Ganglios de la raíz dorsal, Médula suprarrenal, Tiroides, Neuronas sensoriales espinales y trigeminales.	TTX, STX, δ y μ conotoxinas, Toxinas α y β del escorpión, Toxinas de las Anémonas de mar, Batracotoxina, Ciguatoxina, Grayanotoxina, Lidocaína, Fenitoína.	Parálisis periódica hiperkalémica, Paramiotonía congénita, Miotonía fluctuante y permanente, Sindrome QT largo 3, Enf. de Lenegre-Lev (déficit progresivo de la conducción cardíaca, PCCD2), Bloqueo aurículo ventricular congénito, Muerte súbita de la infancia, Muerte súbita nocturna, Fibrilación ventricular idiopática, Enf. congénita del nodo sinusal, Hipertemia maligna, Neuropatías motoras: multifocal y axonal aguda, Sind. De Guillain – Barré, Eritemalgia familiar, Alodinia, Hiperestesia, Epilepsias: Generalizada con ataques febriles, Mioclónica severa de la infancia (ataxia + convulsiones severas + retardo mental), Benigna familiar del neonato y el infante, Espasmos de la infancia, Cáncer de pulmón a células pequeñas, Potencial metastásico de células de Cáncer de próstata.
	β modulan la conduc-tancia iónica de la subunidad α	SNCxx 4 tipos en genoma humano.	SNC, Cerebro (más en el Hipocampo), Médula suprarrenal, Riñón, Corazón, Músculo esuqelético.	-----	Epilepsia generalizada con ataques febriles.
K^+	**α** Seis segmentos transmem-brana. 4 subunida-des rodeando al poro. Filtro de selecti-vidad y sensor de voltaje.	KCNxx 8 tipos en genoma humano, c/u de ellos con varios subtipos	SNC, Retina, Órganos vestibular y coclear, Ganglios simpáticos, Músculo esquelético fetal y postnatal, Corazón, Aorta, Vía aérea, Intestino	TEA, 4 Aminopiridina, Linopiridina.	Sindrome de Jervell – Lange – Nielsen, Sindromes QT largo 5, 6 y 7, Sindrome QT corto 2, Fibrilación auricular y ventricular, Parálisis periódica hiperkalémica, Arritmia inducida por Claritromicina, Diarrea secretoria en Fibrosis quística, Sindrome AMME, Epilepsia benigna neonatal tipos 1 y 2, Hiperreactividad bronquial

	voltaje.		delgado, Epitelios, Linfocito, Hígado, Bazo, Riñón, Páncreas, Placenta, Testículo.		Hipoacusia no sindromática Sindrome de Myokymia.
Ca^{++}	**α1** forma al sensor de voltaje y al poro de selecti-vidad. 4 dominios repetidos c/u con 6 regiones α-hélices transmem-brana. Sensor de voltaje en el S4.	CACNA1x 10 subtipos en genoma humano	SNC, SNP, Músculos liso, cardíaco y esquelético, Páncreas, Riñón, Hígado, Pulmón, Glándula suprarrenal, Retina, Folículo piloso, Fibroblastos.	Verapramil, Nifedipina, Diltiazem, Níquel, Kurtoxina, Etosuccimida, Mibefradil, SNX482, DHP, ω-agatoxina, Calciseptina, ω-conotoxinas.	Sindrome miasténico de Lambert Eaton, Crisis de ausencia de la niñez, Parálisis periódica hipokalémica, Ataxia episódica tipo 2, Ataxia progresiva (SCA6), Migraña Hemipléjica familiar y esporádica, Epilepsia mioclónica juvenil, Hipertermia maligna, Sindrome de Timothy (QT largo), Ceguera nocturna estacional ligada al cromosoma X.
	α2δ subunidad regulato-ria.	CACNA2Dx 4 subtipos en genoma humano.	Cerebro, Cerebelo, Pulmón, Testículo, Corazón, Músculo esquelético, Íleon, Páncreas.	Gabapentina, Verapramil, Diltiazem, SNX482, DHP, ω-agatoxina, Calciseptina, ω-conotoxinas.	Sindrome miasténico de Lambert Eaton, Ataxia episódica tipo 2, Ataxia progresiva (SCA6), Migraña Hemipléjica familiar, Epilepsia mioclónica juvenil.
	β	CACNBx 4 subtipos en genoma humano.	Músculos estriados, Corazón, Cerebro, Cerebelo, Riñón, Bazo, Pulmón, Aorta.	Verapramil, Diltiazem, SNX482, DHP, Calciseptina, ω-agatoxina, ω-conotoxinas.	Sindrome miasténico de Lambert Eaton, Ataxia episódica tipos 1 y 2, Ataxia progresiva (SCA6), Migraña Hemipléjica familiar, Epilepsia mioclónica juvenil, Epilepsia generalizada, Ataque epileptógeno inducido por praxias.
	γ	CACNGx 8 subtipos en genoma humano	Músculo esquelético, Neuronas, Pulmón.	?	?
Ca^{++}	**Receptor de Raianodina** Complejos homotetra-méricos, 6 secuencias transmem-brana.	RYRx tipos en Genoma Humano (del 1 al 3).	Músculo esquelético, Músculo cardíaco, Cerebro	Raianodina.	Hipertermia maligna, Enf. Central core, Miopatía granulomatosa, Taquicardia ventricular paroxística polimórfica, Miocardiopatía dilatada del ventrículo derecho tipo 2 (ARVD2).
Cl^{-}	**-**	CLC 2 tipos	Músculo esquelético, Placenta.	?	Miotonía, Raiamiotonía.

II) Canales catiónicos no activados por voltaje

Ion	Subunidad Principal	Gen	Distribución en los tejidos	Farmacología	Enfermedades Relacionadas
Na^+	α	SCNN1A	Epitelios, Cerebro, Médula espinal, Riñón, Hipófisis.	Amiloride	Pseudohipoal-dosteronismo I (Sind de Liddle, HTA hereditaria).
	β	SCNN1B	Epitelios, Cerebro, Médula espinal, Riñón, Hipófisis.	Amiloride	Pseudohipoal-dosteronismo (Sindrome de Liddle, HTA hereditaria).
	δ	SCNN1D	Epitelios, Cerebro, Médula espinal, Riñón, Hipófisis.	Amiloride	?
	γ	SCNN1G	Epitelios, Cerebro, Médula espinal, Riñón, Hipófisis.	Amiloride	Psudohipoal-Dosteronismo (Sindrome de Liddle)

III) Canales activados por ligando.

Ion	Subunidad Principal	Genes	Distribución en los tejidos	Farmacología	Enfermedades Relacionadas
K^+ sensi-ble a Ca^{++}	4 subuni-dades, α forma el poro y las β son mo- duladoras. KCNx				
	De Alta Conductan-cia.	KCNMx con 3 subtipos en Genoma Humano.	Leucocitos, Vasos sanguíneos, Órgano coclear, Músculo esquelético fetal, Cerebro, Músculo liso.	Iberiotoxina, Tubocuranina, TEA, Noxiustoxina, Penitrem-A, Caribdotoxina	Epilepsia generalizada, Disquinesia paroxística, Disfunción vascular, Ataxia.
	De Conductan-cia Intermedia	KCNT (1 tipo en Genoma Humano).	Todos los tejidos del organismo: mayormente en el Hígado y el Cerebro; muy baja expresión en Músculo esquelético.	Haloperidol, Cetiedil, Trifluorope-razina.	?
	De Baja Conductn-cia	KCNNx con 4 subtipos en Genoma Humano.	Cerebro, Corazón, Glándula suprarrenal, Retina, Neuronas, Músculo esquelético embrionario, Hígado, Linfocitos T, Colon, Músculo liso.	Apamina, Leiurotoxina 1, Tubocuranina, Caribdotoxina, Silatoxina, Clotrimazol (TMP-SMX)	Ataxia esporádica, Deshidratación
K^+ sens. a ATP	Subunidad regulatoria SURs (receptor de sulfo-nilurea) Tetrámero	SURx 3 tipos en genoma humano.	Páncreas (células β), Corazón, Músculo esquelético.	Glibenclamida Tolbutamida, Lidocaína, Ciclazindol, Fentolamina.	Hipoglicemia hiperinsuliné-mica familiar periódica de la infancia, Hipoxia, Isquemia,

	con 2 subunidades transmembrana.				Fatiga muscular.
K^+ activado por Na^+	?	?	?	Magnesio, Bario.	?
K^+ activado por nucleótidos cíclico	?	BCNG: HCNx 4 tipos en genoma humano.	Cerebro, Corazón, Testículo.	Cesio, Capsazepina, QX-314 (derivado de Lidocaína), ZD7288(agente bradicárdico)	?
K^+ con afinidad por plasmolipina	?	?	Mielina, Riñón.	Bario.	?

IV) Canales rectificadores.

Ion	Subunidad Principal	Genes	Distribución en los tejidos	Farmacología	Enfermedades Relacionadas
K^+ Rectificador entrante (Algunos ATP y GTP sensibles)	4 subunidades rodeando al poro: homo o heterotetraméricas. 2 regiones transmembrana.	KCNJxx 16 subtipos en Genoma Humano.	SNC, Riñón, Islotes pancreáticos, Corazón, Músculo esquelético, Pulmón, Retina, Placenta, Células Parietales del estómago, Órgano coclear, Intestino.	Bario, Cesio, Estroncio, Veneno de Gaboon, Ly 97241, algunos con ATP.	Sindrome de Bartter prenatal, Sindrome de Andersen, Sindrome QT corto tipo 3, Muerte súbita, Elevación espontánea del ST, Bloqueo aurículo-ventricular, Hipomielinización espinal, Hipoacusia, Hipoglicemia hiperinsulinémica familiar persistente de la infancia, Diabetes Mellitus tipo 2, Diabetes neonatal transitoria o permanente.
K^+ Rectificador entrante	6 dominios transmembrana.	KCNHx: 8 subtipos en Genoma Humano.	Mioblastos embrionarios, SNC, Testículo.	Bario.	Sindrome QT largo 2, Sindrome QT corto 1.
K^+ Rectificador entrante	4 dominios transmembrana, 2 dominios para el poro.	KCNKxx: 17 subtipos en Genoma Humano.	SNC, Riñón, Globo ocular, Estómago, Intestino delgado, Pulmón, Hígado Corazón, Placenta, Músculo esquelético, Testículo, Aorta, Tiroides	Bario, Quinidina, Lidocaína, Halotano y otros anestésicos volátiles.	?

			, Gándulas Salivales y Suprarrenales, Páncreas.		
K^+ Recti-ficador retar-dado voltaje depen-diente	Tetrámero de 4 sub-unidades por lo menos 3α y una β.	KCNAx: del 1 al 3 (3 subtipos)	SNC, Músculo esquelético, Linfocitos, Corazón, Insulinoma.	4 – Amino-piridina, DendrotoxinasFenciclidina, Faloidina, 9 –Amino-acridina, Margotoxina, Toxina del emperador, Caribdotoxina	Ataxia episódica, Sindrome de Myokymia, Insulinoma.
		KCNCx: del 1 al 4 (4 subtipos)	Cerebro, Cerebelo, Músculo esquelético, Linfocito, Bazo, Hígado.		Ataxia.
		KCNG2	Miocardio.		?
		KCNQ1	Corazón, Páncreas, Órgano coclear		Sindrome QT largo 1, Sindrome de Jervell–Longe-Nielsen, Fibrilación auricular dominante, Sindrome QT corto 2.
		KCNS: Modula la actividad de KCNB.	Cerebro, Retina, Médula espinal, Vía aérea.		Hiperrreactividad de las vías aéreas.
K^+ Recti-ficador retar-dado NO depen-diente de voltaje	4 dominios transmem-brana, 2 dominios para formar el poro.	KCNKx (5 subtipos: 2,4,10,16 y 17)	SNC, Páncreas, Hígado, Placenta, Pulmón, Intestino delgado, Aorta.	Bario, Quinina, Anestésicos volátiles.	?

V)Uniones GAP.

Estructura	**Subunidad Principal**	**Genes**	**Distribución en los tejidos**	**Farmacología**	**Enfermedades Relacionadas**
Conexinas: seis conexinas forman un conexón, homomérico o hetero-mérico. **Conexones:** dos conexones adyacentes forman una unión GAP.	4 dominios α hélice con 2 loops intrace-lulares.	Multi-génicas 21 tipos en Genoma Humano con 40% de homolo-gía. Genes: GJAx, GLBx, GJCx, GXAx, GXBx.	Encéfalo, Médula espinal, Nervios periféricosCélulas de Schwann, Miocardio, Corazón, Piel, Testículo.	Aumentos en la concentración de calcio mediados por calmodulina, pH ácido, Altos voltajes transunión.	Sordera autosómica dominante, Cataratas, Polineuropatías, Displasia ectodérmica tipo 2, Sordera no sindromática dominante y recesiva, Sindrome de Vohwinkel, Sindrome de Clouston (alts neurocutáneas), Eritroqueratodermia variable, Pérdida de la audición de alta frecuencia bilateral, Displasia óculodentodigital, Sindrome de Pelizaeus – Merzbacher.