



Autoanticorpi anti-Tag1/contactin 2

Indicazioni

- ▶ Neuromiotomia
- ▶ Sindrome di Morvan
- ▶ Encefalite limbica
- ▶ Convulsioni localizzate della faccia e del braccio, epilessia
- ▶ Disordini paraneoplastici autoimmuni del movimento
- ▶ Ipereccitabilità neuromuscolare, miastenia grave
- ▶ Sintomi neurologici paraneoplastici associati al timoma o al microcitoma

vedi

- ▶ Autoanticorpi nelle sindromi neurologiche paraneoplastiche
- ▶ Autoanticorpi nelle malattie della giunzione neuromuscolare

Immunopatologia

La maggioranza degli autoanticorpi diretti contro i canali voltaggio dipendenti del potassio (VGKC, voltage gated potassium channels) dimostrabili mediante il saggio di radioimmuno-precipitazione (Hart et al. 1997), non punta, come è stato supposto prima, alle proteine che formano le subunità dei canali di tipo Shaker Kv 1.1/1.2/1.6 legate a ¹²⁵I- α -dendrotossina (¹²⁵I- α -Dtx). I loro reali bersagli antigenici sono invece proteine associate ai canali VGKC come la leucine-rich glioma inactivated 1 (LGI1), la Tag1/contactin 2 e la contactin-associated protein-2 (CASPR2). LGI1 è una proteina secretoria espressa su membrane neuronali e non neuronali; la proteina CASPR2 è una proteina essenziale per l'aggregazione corretta (il clustering) dei VGKC in vivo (Irani et al. 2010; Lai et al. 2010). Pare che esistano ancora anticorpi specifici per altre proteine legate ai complessi di VGKC. Si trovano anticorpi in grado di precipitare complessi di VGKC che non reagiscono con nessuno degli antigeni finora conosciuti (Irani et al. 2010; Suleiman et al. 2011).

Bibliografia

Hart IK, Waters C, Vincent A, Newland C, Beeson D, Pongs O, Morris C, Newsom-Davis J. Autoantibodies detected to expressed K⁺ channels are implicated in neuromyotonia. *Ann Neurol* (1997); 41: 238 - 246 (PMID: [9029073](#)).

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: 2734 - 2748 (PMID: [20663977](#)).

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: [20580615](#)).

Suleiman J, Brenner T, Gill D, Troedson C, Sinclair AJ, Brilot F, Vincent A, Lang B, Dale RC: Immune-mediated steroid-responsive epileptic spasms and epileptic encephalopathy associated with VGKC-complex antibodies. *Dev Med Child Neurol* (2011 a); 53: 1058 - 1060 (PMID: [21883173](#)).

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: 1252 - 1255 (PMID: [21464429](#)).