

Les autoanticorps associés à la cirrhose biliaire primitive

La cirrhose biliaire primitive (CBP) est une maladie auto-immune chronique et progressive caractérisée par une destruction des voies biliaires et une inflammation qui mène vers une cirrhose du foie et vers une défaillance hépatique. Le diagnostic sérologique est basé sur la détection d'anticorps antimitochondries (AMA) contre l'antigène M2 présents chez plus de 90% de patients. Cet antigène se compose de sous-unités E2 (ou dihydrolipoamide transféras) de trois complexes de 2 oxo-acide deshydrogénases: le complexe pyruvate déshydrogénase (PDC-E2), le complexe 2-oxoglutarate déshydrogénase (OGDC-E2) et le complexe à chaîne ramifiée de la 2 oxo-acide deshydrogénase (BCOADC-E2). Ces trois sous-unités E2 sont produites dans le système d'expression baculovirus/cellules d'insectes et sont disponibles comme paramètres individuels ou comme mélange équipondéré des trois sous-unités (M2) contenant des masses égales de chaque protéine. Même si les AMA sont considérés comme le plus important signe pour le diagnostic de la CBP, il y a d'autres autoanticorps spécifiques pour cette maladie: les anticorps anti-nucléaires (ANA) peuvent être détectés chez 30-50% de patients. Deux autoanticorps sont particulièrement intéressants: les autoanticorps contre gp210 sont présents chez à peu près 25% des patients M2/AMA2-positifs et 50% des patients M2/AMA2-négatifs; les autoanticorps contre Sp100, considérés comme marqueur très spécifique pour CBP, sont présents chez 25% des patients atteints de cette maladie. Contrairement aux autoanticorps M2, il semble exister une corrélation entre ces autoanticorps et la gravité ainsi que la progression de la maladie. La nucléoporeine gp210, une glycoprotéine transmembranaire, fait partie du pore nucléaire (*NPC, nuclear pore complex*) et

agit comme «régulateur de trafic» entre le noyau et le cytoplasme. Les autoanticorps contre gp210 donnent un aspect «*rim like or membrane-like (M-ANA)*» autour du noyau en immunofluorescence indirecte (IFI). Nickowitz and

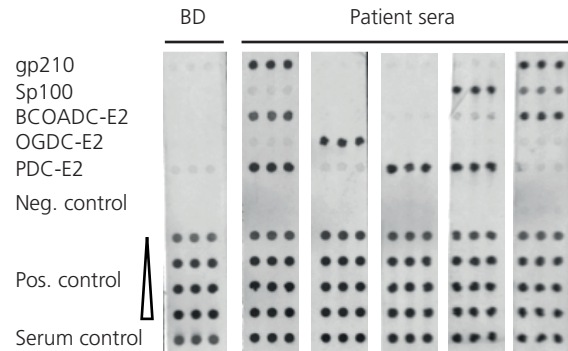


Figure: analyses des antigènes AMA (PDC-E2, OGDC-E2 et BCOADC-E2) et des antigènes ANA (Sp100 et gp210) avec des échantillons d'un donneur de sang (BD) et de patients atteints d'une cirrhose biliaire primitive (Patient sera).

Worman (1993) ont identifié les épitopes sur l'extrémité C-terminal cytoplasmique (résidu 58) de gp210. DIARECT vous offre une variante de gp210 humain qui contient plusieurs répétitions auto-réactives de cette extrémité C-terminal cytoplasmique. Sp100 est une protéine nucléaire avec un poids moléculaire déduit de 55 kDa. Le terme Sp100 réfère à l'aspect «*speckled/multiple nuclear dots*» (MND-ANA) en IFI et sa mobilité aberrante à 100 kDa en gel. La fonction cellulaire de Sp100 n'est pas si clair, mais il semble être impliquée dans la régulation de la transcription de gène et dans la réponse cellulaire aux infections virales.

DIARECT vous offre un deuxième antigène M-ANA, Nup62, qui est impliqué dans le transport des molécules entre le cytoplasme et le noyau. Il semble qu'il soit aussi impliqué dans l'homéostasie des centrosomes.

Nup62, Sp100 et gp210 de DIARECT sont produits dans le système d'expression baculovirus/cellules d'insectes.

Références:

- Bogdanos *et al.* (2008) World J Gastroenterol. 14 (21): 3374-3387
- Fusconi *et al.* (1991) Clin Exp Immunol. 83 (2): 291-297
- Hohenester *et al.* (2009) Semin Immunopathol. 31 (3): 283-307
- Nguyen *et al.* (2010) Best Pract Res Clin Gastro. 24 (5): 647-654
- Nickowitz and Worman (1993) J Exp Med. 178 (6): 2237-2242

Attention: l'usage des antigènes dans des analyses diagnostiques peut être protégé par brevet. DIARECT n'est pas responsable pour ces questions. Nous recommandons de clarifier la situation juridique avant l'usage.

Information de commande

18000	M2	0.1 mg
18001		1.0 mg
17700	BCOADC-E2	0.1 mg
17701		1.0 mg
17800	OGDC-E2	0.1 mg
17801		1.0 mg
17900	PDC-E2	0.1 mg
17901		1.0 mg
18900	Sp100	0.1 mg
18901		1.0 mg
19000	gp210	0.1 mg
19001		1.0 mg
19400	Nup62	0.1 mg
19401		1.0 mg

191025_Rev03

