

Autoanticuerpos asociados con cirrosis biliar primaria

La cirrosis biliar primaria (CBP) es una enfermedad hepática progresiva crónica, la cual se caracteriza por la destrucción de los conductos biliares produciendo una inflamación cirrosis hepática dando como consecuencia una insuficiencia renal.

El diagnóstico serológico de CBP está basado en la detección de los autoanticuerpos anti-mitocondriales (AAM) contra el llamado antígeno M2, que es encontrado en más de un 90% de los pacientes. Este antígeno está compuesto por las subunidades E2/dihidrolipoamida transferasas de tres complejos mitocondriales de 2-oxoácido deshidrogenasa: el complejo de piruvato deshidrogenasa (PDC-E2), el complejo de 2-oxoglutarato deshidrogenasa (OGDC-E2) y el complejo 2-oxoácido de cadena ramificada deshidrogenasa (BCOADC-E2). Todas las tres subunidades E2 son producidas en el sistema de expresión baculovirus/células de insecto y son disponibles como parámetros separados o como un compuesto (M2), el cual contiene masas iguales de cada proteína.

Si bien AAM es un instrumento invaluable del diagnóstico serológico del CBP, se identifica también a otros autoanticuerpos antinucleares específicos (ANA) del CBP contra los autoantígenos nucleares y estos pueden ser detectados en aproximadamente el 30-50% de los pacientes. Especialmente gp210 y Sp100 son de interés con respecto a los autoanticuerpos encontrados en aproximadamente el 25% de los pacientes con un CBP M2/AMA-positivo y más de 50% con un CBP M2/AMA-negativo. Los autoanticuerpos contra Sp100 se encuentran en aproximadamente un 25% de pacientes con CBP y son considerados como marcador específico del CBP. A diferencia de los autoanticuerpos M2, estos autoanticuerpos se asocian con un avance severo en la enfermedad.

La nucleoporina gp210, evolutivamente conservada, es una glicoproteína transmembrana y parte del complejo del poro nuclear (CPN), el cual regula el transporte entre el núcleo y el citoplasma. Los autoanticuerpos contra gp210 crean un

patrón "rim-like" or "membrane-like" (M-ANA) alrededor del núcleo en una inmunofluorescencia indirecta (IFI). Nickowitz and Worman identifican a los epítomos por ser localizados dentro de la cola C-terminal citoplásmica (residuo 58) de gp210.

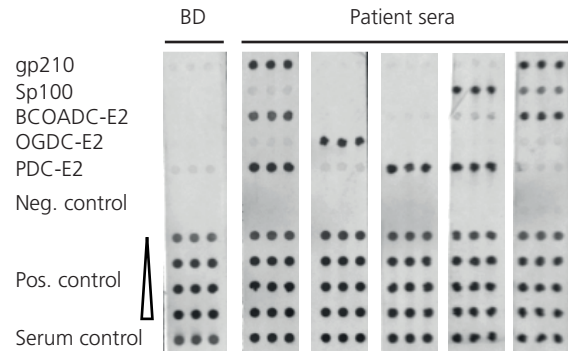


Figura: análisis de inmunodot de los antígenos AMA PDC-E2, OGDC-E2 y BCOADC-E2 y los antígenos ANA Sp100 y gp210 usando muestras de un donante de sangre (BD) y muestras de pacientes con cirrosis biliar primaria.

DIARECT presenta su tecnología de proteínas recombinantes ofreciendo una variante de gp210 humana compuesta por varias repeticiones de la cola C-terminal citoplásmica autoreactiva.

Sp100 es una proteína nuclear con un peso molecular de 55 kDa denominado después de su modelo de patrón punteado (MND-ANA) observado en ensayos IFI con una movilidad anormal de 100 kDa en los geles. La función celular de Sp100 aún no es bien comprendida, pero parece estar envuelta en la regulación de la transcripción genética y la respuesta celular a las infecciones virales.

Como producto auxiliar, DIARECT ofrece un segundo antígeno humano recombinante M-ANA, la nucleoporina Nup62 que está directamente envuelta en el tráfico molecular entre el citoplasma y el núcleo estando involucrada en la homeostasis del centrosoma.

Nup62, Sp100 y gp210 son producidos en el sistema de expresión baculovirus/células de insecto.

Referencias:

- 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

Atención: en algunos países, el uso de ciertos antígenos en el diagnóstico de análisis puede ser protegido por patentes. DIARECT no es responsable por la determinación de esos asuntos y sugiere una aclaración antes de su uso.

Información de pedido

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

191016_Rev01

