



# **AUTOANTICUERPOS**

en las enfermedades  
autoinmunes sistémicas

Editora

**Margarita Rodríguez Mahou**

ergon

# **AUTOANTICUERPOS**

en las **enfermedades**  
**autoinmunes sistémicas**

**Margarita Rodríguez Mahou**

*Sección de Autoinmunidad, Servicio de Inmunología  
Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid*

**Silvia Sánchez-Ramón**

*Unidad de Inmunología Clínica, Servicio de Inmunología  
Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid*

**Francisco Javier López Longo**

*Servicio de Reumatología  
Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid*

*A Fernando, Pierre-Vincent y María Luisa*

Cualquier forma de reproducción, distribución, comunicación pública o transformación de esta obra sólo puede ser realizada con la autorización de sus titulares, salvo excepción prevista por la ley. Diríjase a CEDRO (Centro Español de Derechos Reprográficos, [www.cedro.org](http://www.cedro.org)) si necesita fotocopiar o escanear algún fragmento de esta obra

© 2012 Ergon  
C/ Arboleda, 1 - 28221 Majadahonda (Madrid)  
[www.ergon.es](http://www.ergon.es)

ISBN: 978-84-8473-990-6  
Depósito Legal: M-1533-2012

# Sumario

<b>1</b>	Introducción .....	1
<b>2</b>	Clasificación de las enfermedades autoinmunes .....	21
<b>3</b>	Métodos de detección de autoanticuerpos en la práctica clínica .....	25
<b>4</b>	Anticuerpos antinucleares .....	37
<b>5</b>	Anticuerpos antiaparato mitótico y/o estructuras relacionadas .....	75
<b>6</b>	Anticuerpos anticitoplasmáticos asociados a enfermedades autoinmunes sistémicas .....	79
<b>7</b>	Otros autoanticuerpos .....	87
<b>8</b>	Terapias en las enfermedades autoinmunes sistémicas .....	137
<b>9</b>	Nuevas terapias biológicas en pacientes con EAIS .....	147
<b>10</b>	Bibliografía .....	161
	<b>Imágenes</b> .....	169

# Abreviaturas

<b>AA:</b>	aminoácidos
<b>AAC:</b>	auto-anticuerpo
<b>AAF:</b>	anticuerpos antifosfolípidos
<b>AAH:</b>	anticuerpos anti-histonas
<b><math>\alpha</math>1-AT:</b>	$\alpha$ 1-antitripsina
<b>Ac:</b>	anticuerpo
<b>AcMo:</b>	anticuerpos monoclonales
<b>ACA:</b>	anticuerpos anticardiolipina
<b>ADN:</b>	ácido desoxirribonucleico
<b>ADNdc:</b>	ADN de doble cadena
<b>ADNsc:</b>	ADN de cadena simple
<b>Ado:</b>	adenosina
<b>aFE:</b>	antifoasfatidil-etanolamina
<b>aFI:</b>	anti-fofatidil-inositol
<b>AFP:</b>	alfa-fetoproteína
<b>aFS:</b>	antifoasfatidil-serina
<b>AID:</b>	deaminasa de citidina inducida por deaminación
<b>Ag:</b>	antígeno
<b>AHAI:</b>	anemia hemolítica autoinmune
<b>AICD:</b>	muerte celular inducida por activación
<b>AIJ:</b>	artritis idiopática juvenil
<b>aKA:</b>	anticuerpos anti-queratina
<b>ALPS:</b>	síndrome linfoproliferativo autoinmune
<b>ANA:</b>	anticuerpos antinucleares
<b>ANCA:</b>	anticuerpo anti-citoplasma de neutrófilo
<b>aPC:</b>	anti-proteína C
<b>aPS:</b>	anti-proteína S
<b>APRIL:</b>	ligando inductor de proliferación del linfocito B
<b>APT:</b>	anticuerpos antiprotrombina
<b>APTT:</b>	tiempo de tromboplastina activado
<b>AR:</b>	artritis reumatoide
<b>ARN:</b>	ácido ribonucleico
<b>ARNr:</b>	ARN ribosómico
<b>ARNt:</b>	ARN de transferencia
<b>ASLO:</b>	Ac anti-estreptolisina O
<b>ATP:</b>	adenosín trifosfato
<b>BAFF:</b>	factor activador del linfócito B
<b>BCL2:</b>	linfoma de células B 2

<b>BCMA:</b>	proteína de maduración de linfócito B
<b>BCR:</b>	receptor del linfocito B
<b>BLNK:</b>	proteína enlazadora del linfocito B
<b>BLyS:</b>	estimulador del linfocito B
<b>C:</b>	complemento
<b>cADN:</b>	ADN complementario
<b>CAM:</b>	complejo de ataque a la membrana
<b>CBP:</b>	cirrosis biliar primaria
<b>CDs:</b>	células dendríticas
<b>CD:</b>	cluster of differentiation
<b>CEA:</b>	antígeno carcinoembrionario
<b>CEP:</b>	colangitis esclerosante primaria
<b>CIE:</b>	contraimmunoelectroforesis
<b>CINCA:</b>	sd crónico infantil neurológico cutáneo y articular
<b>CMH:</b>	complejo mayor de histocompatibilidad
<b>CMSP:</b>	células mononucleares de sangre periférica
<b>CMV:</b>	citomegalovirus
<b>CPA:</b>	célula presentadora de Ag
<b>CsA:</b>	ciclosporina A
<b>CSR:</b>	recombinación del cambio de clase/conmutación isotípica
<b>CTL:</b>	linfocito T citotóxico
<b>CTLA-4:</b>	antígeno-4 asociado al linfocito T citotóxico
<b>CU:</b>	colitis ulcerosa
<b>DM:</b>	dermatomiositis
<b>EAIS:</b>	enfermedades autoinmunes sistémicas
<b>EC:</b>	enfermedad de Crohn
<b>ELISA:</b>	<i>enzyme-linked immunosorbent assay</i>
<b>EM:</b>	esclerosis múltiple
<b>EMTC:</b>	enfermedad mixta del tejido conectivo
<b>ESC:</b>	esclerosis sistémica
<b>FAME:</b>	fármaco antirreumático modificador de enfermedad
<b>Fas-L:</b>	ligando de Fas
<b>FDA:</b>	<i>Food &amp; Drug Administration</i>
<b>FR:</b>	factor reumatoide
<b>G-CSF:</b>	factor estimulante de colonias de granulocitos
<b>GITR:</b>	receptor relacionado con el TNF inducido por glucocorticoides
<b>GM-CSF:</b>	factor de crecimiento de colonias de granulocitos-macrófagos
<b>GN:</b>	glomerulonefritis
<b>GNMP:</b>	glomerulonefritis membrano-proliferativa
<b>GS-ANA:</b>	ANA específico del granulocito
<b>GTP:</b>	guanosina trifosfato

<b>GW:</b>	granulomatosis de Wegener
<b>HAI:</b>	hepatitis autoinmune
<b>HELa:</b>	línea de células epiteliales humanas procedentes de un carcinoma cervical
<b>HEp-2:</b>	Línea de células epiteliales humanas de carcinoma laríngeo.
<b>HLA:</b>	antígenos de histocompatibilidad
<b>HMG1/2:</b>	grupo de proteínas moleculares de alta movilidad electroforética
<b>IB:</b>	<i>immunoblotting</i>
<b>IC:</b>	inmunocomplejos
<b>ICOS:</b>	coestimulador inducible
<b>ID:</b>	inmunodifusión
<b>IFD:</b>	inmunofluorescencia directa
<b>IFI:</b>	inmunofluorescencia indirecta
<b>IFN:</b>	interferón
<b>Ig:</b>	inmunoglobulina
<b>IGIV:</b>	gammaglobulina intravenosa
<b>IL:</b>	interleuquina
<b>IL1RA:</b>	antagonista del receptor de la IL-1.
<b>IM:</b>	intramuscular
<b>IP:</b>	inmunoprecipitación
<b>IPEX:</b>	síndrome de inmunodeficiencia, poliglandular, enteropatía, asociado al cromosoma X
<b>iTreg:</b>	linfocitos T reguladores inducidos
<b>IV:</b>	intravenoso
<b>kD:</b>	kiloDalton
<b>kg:</b>	kilogramo
<b>LAG-3:</b>	gen 3 de activación del linfocito
<b>LCR:</b>	líquido cefalorraquídeo
<b>LES:</b>	lupus eritematoso sistémico
<b>LIF:</b>	lupus inducido por fármacos
<b>LKM:</b>	<i>liver kidney microsomal</i>
<b>MBG:</b>	membrana basal glomerular
<b>MFM:</b>	micofenolato mofetilo
<b>MG:</b>	miastenia gravis
<b>min:</b>	minuto(s)
<b>ml:</b>	mililitro
<b>MO:</b>	médula ósea
<b>MPO:</b>	mieloperoxidasa
<b>MSA:</b>	<i>mitotic spindle apparatus</i> (aparato del huso mitótico)
<b>NK:</b>	<i>natural killer</i> /células asesinas naturales
<b>nTreg:</b>	linfocitos T reguladores naturales

<b>OMS:</b>	Organización Mundial de la Salud
<b>PAD:</b>	peptidilarginina deindeasa
<b>PAM:</b>	poliangeítis microscópica
<b>PAP:</b>	proteína anticoagulante placentaria
<b>PAN:</b>	panarteritis nodosa
<b>PBS:</b>	buffer fosfato salino
<b>PCA:</b>	proteína C activada
<b>PCC:</b>	péptido cíclico citrulinado
<b>PCR:</b>	proteína C reactiva
<b>PK-ADN:</b>	proteína quinasa dependiente de ADN
<b>PR-3:</b>	proteínasa-3
<b>PRS:</b>	partícula de reconocimiento de la señal
<b>PSAM:</b>	proteína S asociada al microtúbulo
<b>PTI:</b>	púrpura trombocitopénica inmunológica
<b>RAG1/2:</b>	gen activador de recombinación
<b>RIA:</b>	radioinmunoanálisis
<b>SAF:</b>	síndrome antifosfolipídico
<b>SAFP:</b>	síndrome antifosfolipídico primario
<b>sc:</b>	subcutáneo
<b>SN:</b>	sistema nervioso
<b>SNC:</b>	sistema nervioso central
<b>SS:</b>	síndrome de Sjögren
<b>TCR:</b>	receptor del linfocito T
<b>TGF:</b>	factor de crecimiento transformador
<b>Th:</b>	linfocito T cooperador
<b>TLR:</b>	receptor de tipo toll
<b>TNF:</b>	factor de necrosis tumoral
<b>TNFR:</b>	receptor del factor de necrosis tumoral
<b>Topo-I:</b>	topoisomerasa I
<b>Treg:</b>	linfocitos T reguladores
<b>TSH:</b>	hormona estimulante del tiroides
<b>Ts:</b>	linfocitos T supresores/inhibidores
<b>TVVR:</b>	tiempo de veneno de víbora de Russell
<b>U:</b>	unidad(es)
<b>UI:</b>	unidades internacionales
<b>UV:</b>	ultravioleta
<b>VDRL:</b>	prueba serológica para la sífilis
<b>VEB:</b>	virus de Epstein-Barr
<b>VHB:</b>	virus de hepatitis B
<b>VHC:</b>	virus de hepatitis C
<b>VHS:</b>	virus herpes simple
<b>vo:</b>	vía oral
<b>VUH:</b>	vasculitis urticarial hipocomplementémica