

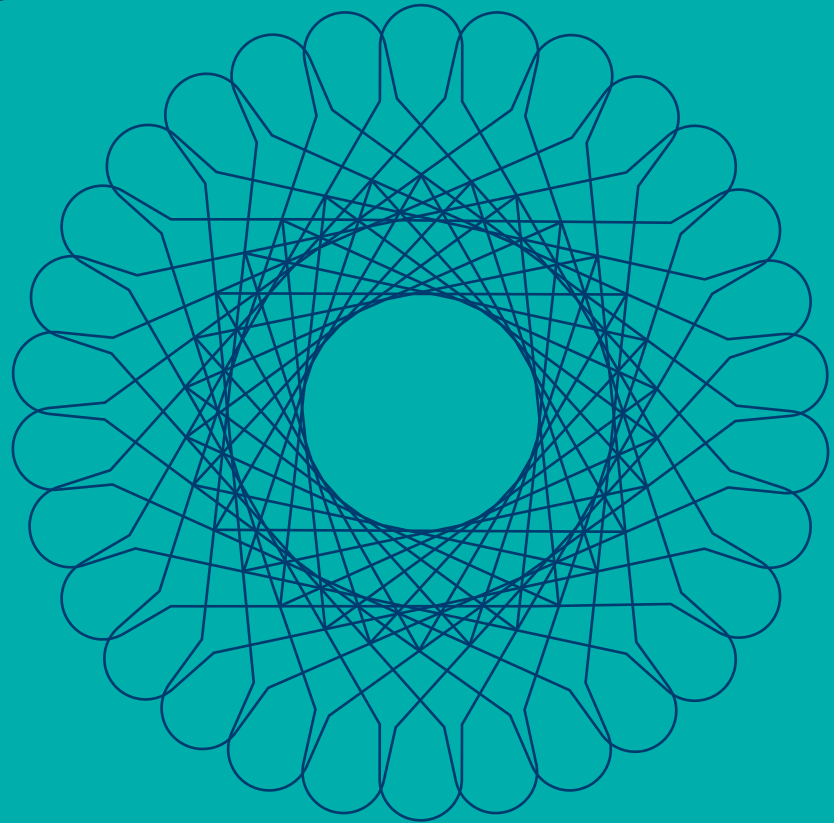
Agosto 2018



ESCLEROSIS SISTÉMICA

IIFT/WESTERNBLOT

DEPARTAMENTO:
INGENIERÍA DE SERVICIO,
CIENCIA Y BIOTECNOLOGÍA



ESCLEROSIS SISTÉMICA

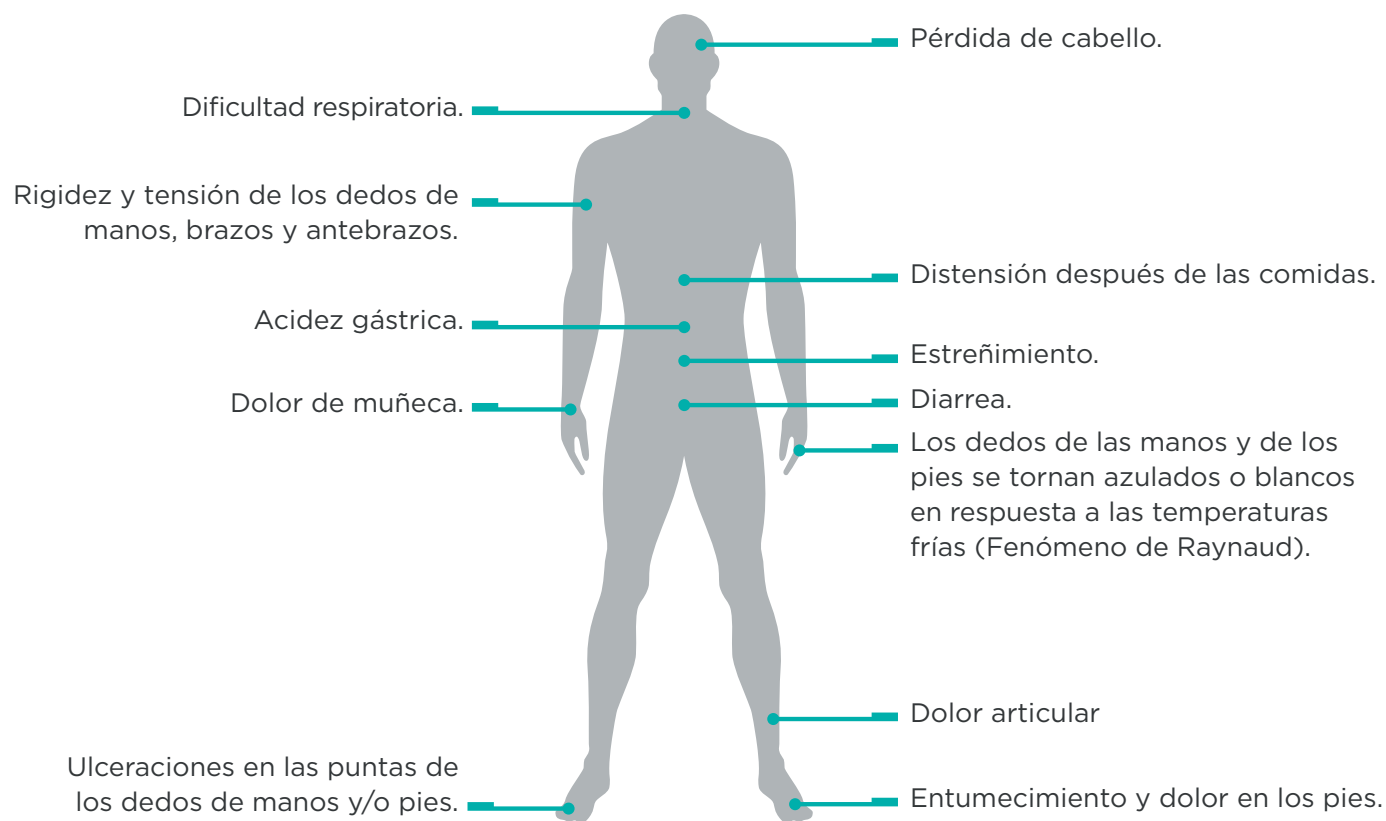
por INOCHEM S.A DE C.V.

DEFINICIÓN

La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad del tejido conectivo crónica, generalizada y progresiva, caracterizada por disfunción vascular y alteraciones microvasculares que conducen a fenómenos de isquemia y fibrosis de diversos tejidos y órganos: vasos sanguíneos, piel, articulaciones, músculos y órganos internos. Se trata de una enfermedad autoinmune en cuya patogénesis se implican tanto la inmunidad celular como la humoral. [1]

La esclerodermia (engrosamiento y endurecimiento de la piel) es la manifestación más característica de la enfermedad. La afectación cutánea proximal a las articulaciones metacarpofalángicas constituye el criterio mayor para la clasificación de la ES. [1] Se han clasificado los pacientes en dos formas clínicas principales: Esclerosis sistémica difusa (ESD) y esclerosis sistémica limitada (ESL). Ambas formas clínicas se asocian a autoanticuerpos específicos. [1]

SÍNTOMAS



De 30 a 50
años generalmente es la edad de las personas afectadas.

De 5 a 12
CASOS NUEVOS se dan al año por cada millón de personas.

80%
de los casos se presentan en mujeres.



CLASIFICACIÓN

ESCLEROSIS SISTÉMICA LIMITADA

Las manifestaciones en la piel ocurren distales a los codos y rodillas. Pueden haber lesiones en cuello y cara. El Síndrome de CREST es una variante de la Esclerosis Sistémica Limitada donde, adicional a las lesiones en piel, los pacientes presentan calcinosis, **fenómeno de Raynaud (FR)**, disfunción esofágica, esclerodactilia y telangiectasias. [2]

- **Fenómeno de Raynaud:** Consiste en el cambio de coloración de los dedos de manos y pies por

factores como frío y estrés. Este síntoma puede dar lugar a hinchazón de dedos, dolor, úlceras de difícil cicatrización e incluso gangrena. [3]

ESCLEROSIS SISTÉMICA DIFUSA

El engrosamiento de la piel ocurre proximal a los codos y rodillas en adición a involucramiento facial. En casos de “Scleroderma sine Scleroderma” los pacientes presentan manifestaciones sintéticas sin involucramiento de la piel. [2]

Tanto la **Esclerodermia Localizada** como la **Sistémica**, se caracterizan por tres fases de enfermedad: **activa o edematosa, inactiva, esclerótica o fibrosis** y por último, **lesiones atróficas y/o atrofia de órganos envueltos**. Aunque al momento no existe cura y el

tratamiento está dirigido al manejo de las complicaciones de la enfermedad, particularmente en la Esclerosis Sistémica, **un diagnóstico temprano y pronto tratamiento durante la fase activa, es de suma importancia para el pronóstico de estos pacientes.** [2]

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la esclerosis sistémica es **principalmente clínico** y se apoya en **hallazgos de laboratorio** y de otras exploraciones complementarias. El desafío diagnóstico, en realidad, son las etapas tempranas de la enfermedad. El estudio analítico y la capilaroscopia son las técnicas fundamentales en que debemos apoyarnos para diferenciar inicialmente el **FR primario** (El FR es la manifestación clínica más común de ES, ocurre en > 95 % de los pacientes. [4]) de otras entidades clínicas que cursan con FR.

La **presencia** de un patrón capilaroscópico característico y/o de **anticuerpos anti centrómero y anti-Scl-70 es muy específico de ES** aún en ausencia de afectación cutánea y obliga a una evaluación más exhaustiva (Preesclerodermia). Cuando se inicia la afectación cutánea, el estudio histológico no es necesario para confirmar el diagnóstico, pero puede resultar de ayuda en algunos casos para diferenciar la ES de otros síndromes esclerodermiformes. [1]

ANTICUERPOS

Los **anticuerpos antinucleares** [Tabla 1] se encuentran en **más del 95 %** de los sueros de pacientes con E.S. Los antígenos desencadenantes intracelulares son diferentes de los que se ven en otras enfermedades del tejido conectivo, denominándose frecuentemente anticuerpos específicos o **“marcadores de ES”**. [5]

LABORATORIO	
Anticuerpo	Patrón IF
Anti- Scl 70	Granular difuso
Anti-Centrómero	Granular discreto
PM-Scl	Nucleolar homogéneo
Fibrilarina	Nucleolar “Clumpy”

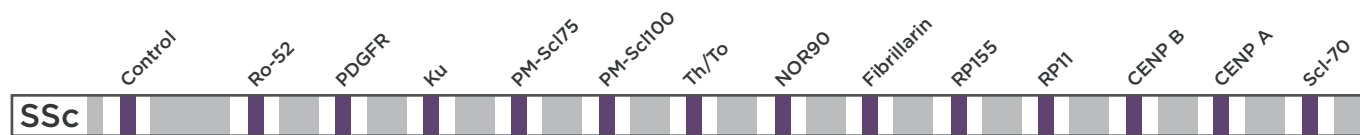
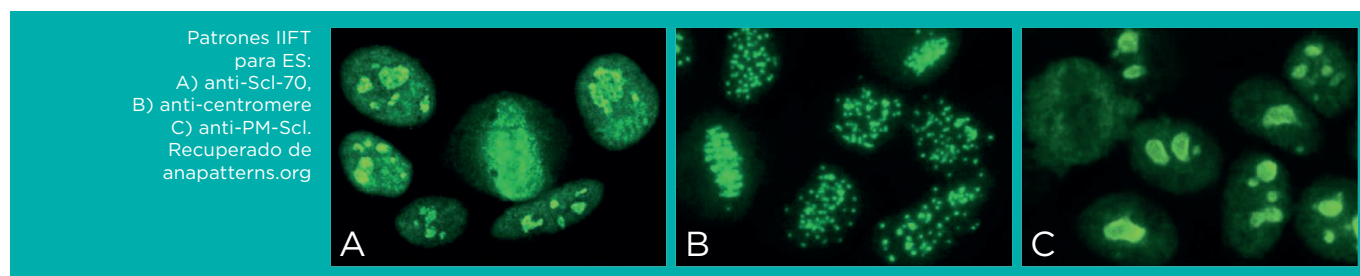
Tabla 1. Anticuerpos característicos en Esclerosis Sistémica.



MÉTODOS DE DETECCIÓN DE ANTICUERPOS/ EUROIMMUN

Los autoanticuerpos en ES pueden ser detectados por prueba de **inmunofluorescencia indirecta** (IIFT) en células HEp-2 e hígado de mono y confirmada por pruebas **monoespecíficas** (BLOT). En IIFT, los autoanticuerpos asociados a ES dan lugar a diversos patrones de fluorescencia, por

ejemplo, nucleolar (anti-Scl-70, anti-PM-Scl100, anti-PM-Scl75, anti-RP11, anti-RP155, anti-Th / To, anti-NOR90, anti-fibrillarín), centrómero (anti-CENP A y anti-CENP B) o moteado (por ejemplo, anti-Ku). Algunos patrones típicos se muestran a continuación. [6]



Perfil de Esclerosis Sistémica (Nucleoli) de EUROIMMUN

Los **inmunoblots** múltiplex son muy adecuados para **confirmar anticuerpos específicos**, ya que varios antígenos se puede incluir en las tiras de prueba y ser **analizados en paralelo**.

El **Perfil de Esclerosis Sistémica [Tabla 2]** de EUROIMMUN (Inmunoblot), **permite la confirmación de 12 autoanticuerpos** asociados a la ES simultáneamente. En particular, permite la **diferenciación de anticuerpos que muestran un patrón nucleolar en IIFT**. Los antígenos contenidos en el perfil son Scl-70, CENP A, CENP B, subunidades de ARN polimerasa III RP11 y RP155, fibrillarína, NOR-90, Th / To, PM-Scl100, PM-Scl75, Ku y PDGFR (receptor de factor de crecimiento derivado de plaquetas). **Ro-52** también se incluye para **proporcionar información de diagnóstico adicional**, aunque Ro-52 los anticuerpos no son específicos para ES. [6]

Anticuerpos en Esclerosis Sistémica		
Autoantibodies against**	Sensitivity	Specificity
Scl-70	65%	99%
CENP A	11%	99%
CENP B	13%	99%
RP11	5%	100%
RP155	7%	100%
Fibrillarín	2%	100%
NOR90	4%	99%
Th/To	6%	98%
PM-Scl100	7%	99%
PM-Sc175	12%	98%
Ku	6%	99%
PDGFR	1%	100%

**Analizado en 129 sueros de pacientes SSc y 202 sueros de control.

Tabla 2. Perfil de Esclerosis Sistémica EUROIMMUN. Recuperado de euroimmun.com



PROCESAMIENTO AUTOMÁTICO DE INMUNOBLOTS

El EUROBlotOne es un equipo de laboratorio para el procesamiento automático de pruebas de inmunotransferencia (Western blots EUROIMMUN Y EUROLINE). El equipo realiza todas las etapas de trabajo de forma autónoma, desde la pipeteo

de muestras hasta la evaluación de las tiras reactivas de inmunoblot. El trabajo del usuario se limita a suministrar los tubos de muestra con el material del paciente y las tiras reactivas al EUROBlotOne. [7]



MICROSCOPIO DE INMUNOFUORESCENCIA

El Eurostar III Plus es un microscopio de fluorescencia para la visualización de células y secciones de tejido, el equipo tiene una alta resolución, objetivos infinitos-correctados además cuenta con técnicas de microscopía como la

fluorescencia en luz reflejada, claro, campo oscuro y contraste de fases, además al microscopio se le puede adaptar una cámara para visualización en tiempo real y captura de fotografías. [7]



REFERENCIAS

- [1] E. B. C. I. C. V. N. F. L. J. I. C. J. A. R. I. J. J. Alegre Sancho, «Sociedad Valenciana de Reumatología,» [En línea]. <http://www.svreumatologia.com/wp-content/uploads/2008/04/Cap-11-Esclerosis-sistemica.pdf> [Último acceso: Julio 2018].
- [2] M. Liza B. Vázquez Cobián, «Medicina y Salud publica , Editorial mundo,» GEM, [En línea]. Available: <http://www.medicinaysaludpublica.com/diagnostico-y-manejo-de-la-esclerodermia/> [Último acceso: Julio 2018].
- [3] D. G. Serna, «ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE ESCLERODERMIA,» NOVIEMBRE 2014. [En línea]. http://esclerodermia.org/scleroderma/wp-content/uploads/2015/01/QUE_ES_LA_ESCLERODERMIA.pdf. [Último acceso: JULIO 2018].
- [4] CENETEC, «SECRETARIA DE SALUD , CENETEC,» [En línea]. http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/444_GPC_Esclerosis_sistxmica/GER_Esclerosis_sistxmica.pdf. [Último acceso: Julio 2018].
- [5] M. L. HASSAN, «Sociedad Argentina de Dermatología,» 2015. [En línea]. <http://www.sad.org.ar/wp-content/uploads/2016/04/CONSENSO-ESCLERODERMIA.pdf>. [Último acceso: Julio 2018].
- [6] Dr Jacqueline Gosink, «EUROIMMUN AG,» [En línea]. https://www.euroimmun.com/fileadmin/euroimmun/pdf/news/article/MEDLAB_ISSUE02_2017_Sclerosis.pdf. [Último acceso: Julio 2018].
- [7] EUROIMMUN, «EUROIMMUN AG,» [En línea]. <https://www.euroimmun.com/startseite.html>. [Último acceso: Julio 2018].



CONTACTO

- atencionclientes@inochem.com.mx
- La Gloria 5, San Miguel Ajusco, Tlalpan, CDMX, CP 14700
- inochem.com.mx
- 55 5846.4878 ● 55 3603.2792 ● 55 1315.2423

SÍGUENOS



Inochem



inochemsadevcv



Inochem