



Dra. I. Illa
Laboratorio de Neurología Experimental
Sección de Patología Neuromuscular
Servicio de Neurología
Hospital Universitari de la Sta. Creu i St. Pau

Anticuerpos estudiados:

Ig M/G anti GM1	Ig M/G anti GT1b
Ig M/G anti GM2	Ig M/G antiGQ1b
Ig M/G anti GM3	Ig M/G antisulfátido
Ig M/G anti GD1a	Ig M anti-MAG
Ig M/G anti GD1b	Ig M antiTubilina
Ig M/G anti GD 3	Paraproteínas

▪ **Anticuerpos antigangliósido GM1**

- Ig M antigangliósido GM1 en síndromes motores puros crónicos.

Los anticuerpos antiGM1 IgM se asocian a síndromes motores puros crónicos tratables, entre los que se encuentran la neuropatía motora multifocal y los síndromes de neurona motora inferior. Estas entidades pueden mejorar con tratamiento inmunomodulador o inmunosupresor. De hecho, se considera que las posibilidades de mejora con tratamiento en NMM cuando los anticuerpos son positivos es tres veces superior a cuando son negativos.

- Ig antigangliósido GM1 en síndromes motores agudos y crónicos

Los anticuerpos de la clase Ig G acompañan a los síndromes de neurona motora inferior agudos o crónicos. Aparecen en neuropatías motoras agudas, habitualmente axonales o se asocian a infección previa por *Campylobacter jejuni*... Pueden ser positivos en pacientes con otros síndromes motores. Los títulos pueden disminuir o negativizarse después del periodo agudo.

▪ **Anticuerpos antiGD1a**

Los anticuerpos Ig M contra gangliósido GD1a son muy poco frecuentes. Títulos elevados de estos anticuerpos se asocian a neuropatías motoras desmielinizantes (en el contexto de paraproteinemia de la clase Ig M) y a síndromes de neurona motora inferior. Títulos bajos de estos anticuerpos se han observado en un pequeño grupo de enfermos con ELA.

Los anticuerpos antiGD1a de la clase Ig G se han asociado a menudo al síndrome de Guillain-Barré y a neuropatías motoras.

- **Anticuerpos antiGD1b/ antiGM2/ antiGM3**

Anticuerpos Ig M antigangliósido GD1b que tampoco reconozcan al GM1 y, por tanto, a los epítomos comunes no son muy frecuentes. Se asocian a algunas neuropatías sensitivas axonales. Los anticuerpos antiGM2 se han descrito en síndromes motores asimétricos y en CIDP de predominio motor.

El estudio de los anticuerpos antiGD1b, GM2 y GM3 que se incluyen en la batería de Ac. antigangliósidos, no ha dado todavía una especificidad significativa en ningún síndrome concreto.

- **Anticuerpos antiGQ1b**

Los anticuerpos antiGQ1b de la clase Ig G acompañan a la oftalmoplejía y a la ataxia del síndrome de Miller-Fisher. La positividad es del 90-95% en SMF y los títulos caen después del periodo agudo. Estos anticuerpos se observan también en enfermos con parálisis agudas extraoculares: vertical y horizontal o bilateral por la abducción.

- **Anticuerpos antisulfátido**

Ig M e IgG antisulfátido. Se asocian a polineuropatías con importante componente sensitivo. Los anticuerpos antisulfátidos asociados a paraproteinemia Ig M se relacionan fundamentalmente con la neuropatía desmielinizante. En algunos casos, los pacientes tienen el síndrome GALOP (**G**ait disorder; **A**utoantibody; **L**ate-age **O**nset; **P**olyneuropathy). Sin embargo, los anticuerpos policlonales antisulfátidos se asocian más a la neuropatía axonal. Algunas neuropatías con anticuerpos antisulfátidos mejoran con tratamiento inmunodepresor.

- **Anticuerpos IgM antiMAG (antiglicoproteína asociada a la mielina)**

Relacionados con neuropatías sensitivas-motora que suelen presentar rastros desmielinizantes. Algunos de estos pacientes mejoran después de un tratamiento con ciclofosfamida.

- **Anticuerpos antitubulina**

Los pacientes con anticuerpos antitubulina de la clase Ig M o Ig G pueden tener síndromes parecidos a la polirradiculoneuropatía crónica desmielinizante inflamatoria ("CIDP-like Syndromes") con cierta asimetría en la distribución de los síndromes y de los signos. Estos pacientes tienen peor respuesta al tratamiento que otros pacientes con CIDP.

- **Polineuropatías asociadas a paraproteinemia Ig M, IgG, IgA...**

La técnica inicial para la detección de paraproteína en pacientes con neuropatía

es la inmunofijación.

Se trata de un grupo muy variado de polineuropatías. La paraproteína puede reaccionar con antígenos conocidos (los gangliósidos, la MAG, la betatubulina, sulfátidos...) o todavía desconocidos.

Uno de los síndromes mejor caracterizados asociado a la paraproteinemia Ig G e Ig A es la POEMS (**P**olyneuropathy; **O**rganomegaly; **E**dema or endocrinopathy; **M**-protein; **S**kin changes).

¿Qué tipo de muestra se debe enviar?

El estudio de la mayoría de los anticuerpos que realizamos en nuestro laboratorio requiere una muestra de 2-3 ml de suero del paciente en tubo siliconado. La muestra debe guardarse en una nevera hasta su envío y si el correo tarda tan sólo una noche puede enviarse a temperatura ambiente. Ante cualquier duda sobre los requisitos o la dirección, puede llamar al número de teléfono indicado. Los resultados están disponible en un plazo aproximado de 2 a 4 semanas y se acompañan de una interpretación clínica. Para cualquier aclaración o información adicional puede llamarnos o escribirnos.

A dónde se deben enviar las muestras; teléfonos de contacto:

Dra. I. Illa
Laboratorio de Neurología Experimental
Sección de Patología Neuromuscular
Servicio de Neurología
Hospital Universitari de la Sta. Creu i St. Pau
c/ St. Antoni M^è Claret, 167
Barcelona 08025
(343-2919049
Fax: 343-2919275
illa@santpau.es

Servicio de Neurología del Hospital Clínic i Provincial de Barcelona



Dr. Francesc Graus S. Neurología, Escalera 7 Piso 2
Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Anticuerpos estudiados:

Ac anti-Hu	Ac antiGAD
Ac Anti-Yo	Anti-CV2
Ac anti-Ri	Anti-Ma2
Ac anti-Tr	
Ac antianfifisina	
Ac anticanals de Ca ⁺⁺	Detección de la proteína 14-3-3

1. Detección de los anticuerpos antineuronales asociados a las enfermedades

neurológicas paraneoplásicas.

1.1 Ac anti-Hu. Neuropatías sensitivas, encefalitis límbicas, degeneración cerebelosa, cuadros multifocales (encefalomielitis) asociados preferentemente a cáncer de pulmón.

1.2 Ac anti-Yo. Degeneración cerebelosa asociada a cánceres de mama y ovario.

1.3 Ac anti-Ri. Encefalitis de tronco y opsoclono asociados a cánceres de ovario y mama.

1.4 Ac anti-Tr. Degeneración cerebelosa asociada a la enfermedad de Hodgkin.

1.5 Ac antianfifisina. Síndrome de Stiff-Man (hombre rígido) paraneoplásica asociada a la neoplasia de mama.

1.6 Ac anticanales de Ca⁺⁺. Enfermedad de Eaton-Lambert. Esta prueba se realiza por RIA en colaboración con el servicio de hormonal.

1.7 Anti-CV2: Espectro parecido a anti-Hu

1.8 Anti-Ma2: Encefalitis límbica y cancer de testículo

2. Detección de anticuerpos antiGAD (con colaboración con el Servicio de hormonal). Síndrome de Stiff-Man y con enfermos con ataxia cerebelosa y síndrome poliendocrino.

3. Detección de la proteína 14-3-3 en LCR . Diagnóstico de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakop.

¿Qué tipo de muestra se debe enviar?

Todos los anticuerpos se pueden determinar en suero o plasma (no es necesario el LCR). Se precisan muestras de 5 cc a temperatura ambiente, pero se deben enviar por mensajero, ya que tienen que estar en el laboratorio en menos de 24 horas tras la extracción. Para la detección de la proteína 14-3-3 se requiere LCR.

A dónde se deben enviar las muestras; teléfonos de contacto:

Dr. Francesc Graus
Secretaría de Neurología
Escalera 8 Piso 4. Servicio de Neurología
Hospital Clínic
Villarroel nº 170, Barcelona 08036

Unidad de biodiagnóstico de Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob y otras enfermedades por priones, del servicio de Neurología del Hospital Clínico i Provincial de Barcelona.



Dr. Albert Saiz
Dr. Francesc Graus
Dr. Jordi Yagüe
Dr. Raquel Sánchez-Valle

1. Test de proteína 14-3-3: La presencia de la proteína 14-3-3 en líquido cefalorraquídeo de acuerdo con la técnica publicada por Hsich et al (N Eng J Med 1996;335:924), en un contexto clínico compatible, se asocia de forma sensible (93,4%) y la específica (91,5%) a la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) esporádica.

· Remitir 1 ml de LCR (no hemático) en fresco (no hace falta refrigerar).

De lunes a viernes de 9 a 17 horas

A/a :

Dr Albert Saiz / Dra Raquel Sánchez-Valle
Unidad de Creutzfeldt-Jakob
Secretaría de Neurología, Escalera 8 planta 4
Hospital Clínic
C/ Villarroel 170
08036 BARCELONA
Tfno: 932275414
Fax: 932275783
Mail: asaiz@clinic.ub.es

2. Estudio del gen de proteína priónica (PRNP).

Caracterización del polimorfismo del codon 129 del gen de PRNP.
Cribaje de mutaciones.

Remitir muestras en fresco (no hace falta refrigerar) junto a consentimiento informado para estudio genético firmado.

· Sangre entera : 20ml en CITRATO como anticoagulante (no EDTA, no heparina)
· Sangre entera sin anticoagulante (10ml) o suero

De lunes a viernes de 9 a 16 horas, a la dirección antes mencionada o

A/a Dr Jordi Yagüe
Servicio de Immunología.
Escalera 5, 5º piso.
Hospital Clínic
C/Villarroel, 170
08036 Barcelona.
Tfno: 932275400 Ext: 2195