

**ASOCIACIÓN
COSTARRICENSE
DE REUMATOLOGÍA**

RED DE REGULACION INMUNOLOGICA EN LUPUS ERITEMATOSO GENERALIZADO (LEG)

DR. MAURICIO FRAJMAN

Según Jerne, el sistema inmune está formado por una red de interacción entre idiotipos y anti-idiotipos. Esta red controlaría la respuesta inmune induciendo a tolerancia y además previniendo fenómenos de autoinmunidad a través de la inhibición de ciertas clonas específicas.

Los pacientes con LEG presentan una activación policlonal en la producción de inmunoglobulinas que "escapa" a la regulación de los circuitos inmunológicos normales.

En 1981, Abdou y colaboradores describieron la presencia en el suero de paciente con LEG inactivo de complejos inmunes de tipo idiotipo-anti-idiotipo que suprimen la expresión de los anticuerpos anti-ADN.

En el presente trabajo pudimos demostrar que al reactivarse la enfermedad, los sueros de pacientes con LEG, presentan anti-ADN libre, con la concomitante neoformación de un complejo inmune constituido por un anticuerpo (IgM) dirigido contra la fracción F(ab)₂ del anti-idiotipo liberando así al anti-ADN del complejo previamente descrito.

Este hallazgo constituye la primera descripción en el ser humano de la presencia de un anticuerpo anti-anti-idiotipo que nos abre nuevas perspectivas en la comprensión de la red de regulación inmunológica.

EFFECTO "IN VITRO" DEL FACTOR TIMICO SERICO SOBRE CELULAS DE UN PACIENTE CON INMUNODEFICIENCIA

DR. MAURICIO FRAJMAN Y DR. LUIS
GONZALEZ

La deficiencia de células de T cooperadoras en inmunodeficiencia primaria ligada al cromosoma X es muy rara. En la mayoría de los casos es resultado de un defecto en la diferenciación de células madre; sin embargo algunos autores han encontrado un defecto en el timo similar a la inmunodeficiencia celular que ocurre en el síndrome de Nezelof.

El presente estudio fue realizado con células de un niño de 1 año de edad que presentaba inmunodeficiencia primaria causada por ausencia de actividad T cooperadora comprobada por los siguientes parámetros: 2 0/o de células formadoras de rosetas E, ausencia de respuesta a mitógenos de linfocitos T o T dependientes, ausencia de respuesta en cultivo mixto linfocitario autólogo con buena respuesta en cultivo mixto heterólogo, ausencia de actividad NK y de producción de interleucina 2. Cuando se agregó a los distintos cultivos factor tímico sérico todos los parámetros anteriores subieron a niveles poco por debajo de los normales. Las células de controles no se modificaron con el factor tímico sérico.

En conclusión, podemos afirmar que "in vitro" el factor tímico sérico corrige defectos del sistema de inmunorregulación en los pacientes con deficiencia de células T cooperadoras.

FORMACION DE ROSETAS ENTRE LINFOCITOS T Y B. CARACTERIZACION DE UNA SUBPOBLACION DE LINFOCITOS T

DR. MAURICIO FRAJMAN Y
DR. LUIS GONZALEZ

La respuesta inmune a un antígeno específico involucra la interacción entre diferentes poblaciones celulares.

Esta interacción puede ser por medio de factores solubles o del contacto directo entre células, como ya se ha demostrado entre los linfocitos B y los linfocitos T con los macrófagos.

Nosotros demostramos que algunos linfocitos T tienen la capacidad de formar rosetas con linfocitos B autólogos (células TrB), la cual aparenta ser un marcador de una subpoblación de linfocitos T, que presentan en su mayoría receptores de alta avidéz por eritrocitos de carnero.

Las células TrB presentan marcadores de superficie característicos de células T supresoras (OKT8+ y receptor para la fracción Fc de IgG). Funcionalmente tienen mayor actividad supresora que las otras poblaciones de células T. Sin embargo aumentan la estimulación de los linfocitos B cuando estos son puestos en contacto con mitógenos T dependientes.

La expresión de receptor para Fc de IgG es posterior al contacto de estos linfocitos T con las células B.

En resumen, las células TrB aparentan ser una subpoblación celular muy importante en la compleja red de regulación inmunológica, cuya variabilidad funcional y de marcadores de superficie reflejan lo dinámico del proceso de respuesta inmune.

POLIARTERITIS NODOSA PRESENTACION DE 6 CASOS

**DRA. BERNARDA TUK D., DR. CARLOS
ZAMORA Z.**

La poliarteritis nodosa fue descrita morfológicamente por Rokitsansky y Kusmaul y Maier en 1866. Se define como una necrosis fibrinoide de la pared de arterias de pequeño y mediano calibre con reacción inflamatoria inicialmente aguda. En la actualidad continúa siendo una de las entidades clínicas más interesantes. En el Hospital México se han encontrado 6 casos en 7.429 autopsias realizadas entre setiembre de 1969 a agosto de 1984. En cuanto al sexo, 5 eran mujeres cuyas edades oscilaban entre 24 y 70 años, y un hombre de 75 años. El tiempo de evolución varió entre 1 mes y 2 años y aunque la sintomatología que presentaron era muy variada, los datos más comunes fueron: Artralgias, artritis, mialgias, pérdida de peso, fiebre, astenia y adinamia, dificultad para deambular.

Una de las pacientes era portadora de artritis reumatoidea clásica. Sólo en uno de los casos se plantea la posibilidad diagnóstica de poliarteritis nodosa.

Entre los exámenes de laboratorio, 3 casos presentaban aumento en la V.E.S., 2 casos con elevación de N.U. y la creatinina, 2 casos de AC. antinúcleo positivo. En la paciente que se sospechó el diagnóstico de P.A.N. se hizo biopsia de músculo la cual mostró cambios inflamatorios crónicos; las arterias no presentaban lesión. En la autopsia, los órganos com-

prometidos con mayor frecuencia fueron riñones (6/6 casos), tracto gastrointestinal (4/6), hígado (4/6), músculo esquelético, suprarrenal, ovario (3/6) corazón y cerebro (2/6). Los hallazgos anatomopatológicos pueden resumirse como 1) necrosis fibrinoide de la pared arterial, 2) reacción inflamatoria dentro y alrededor de la arteria, 3) trombosis, 4) formación de microaneurismas, 5) cicatrización, 6) efectos secundarios: hemorragia, isquemia, infarto, hipertensión arterial. El pronóstico de esta entidad es reservado; sin embargo se señala que éste mejora si el diagnóstico se hace en forma temprana, para lo cual el uso de la arteriografía es de gran ayuda.

PREDISPOSICION GENETICA A ESCLEROSIS EN PLACA

**DR. MAURICIO FRAJMAN, DR. LUIS GONZALEZ,
DR. MICHAEL NISMAN Y DR. JORGE QUIROS**

El Complejo Mayor de Histocompatibilidad es un conjunto de genes situados en el brazo corto del cromosoma 6 y tiene un papel fundamental en el control genético de la respuesta inmune; de ahí la importancia cada vez mayor que se ha dado al estudio de la relación HLA con enfermedades, especialmente en aquellas donde están involucrados procesos autoinmunes.

La presencia de ciertos haplotipos en los cuales se encuentran marcadores genéticos en desequilibrio de unión, son un instrumento de gran interés en el estudio de la herencia, patogénesis y clasificación de ciertas enfermedades.

La esclerosis en placa es una enfermedad que se creía no existente en nuestra área; sin embargo, la evidencia clínica de su presentación nos llevó al estudio de la posible relación entre esta enfermedad y los antígenos determinados por el CMH; ciertos haplotipos han sido descritos en otras áreas geográficas y la definen étnicamente.

Nosotros estudiamos 16 pacientes con esclerosis en placa y encontramos la prevalencia del haplotipo A3, B5, Cw4, DR7, MT2. Dicho haplotipo no lo encontramos en los reportes de otros países sobre esclerosis en placa y tampoco lo tenemos como prevalente en los grupos poblacionales estudiados en Costa Rica.