

**Publicaciones últimos 6 años**  
**Grupo Inmunología**

- 1.** Cunningham-Rundles, C; Bodian, C. Common Variable Immunodeficiency: Clinical and Immunological Features of 248 Patients. *Clinical Immunology* 1999; 92: 34-48.
- 2.** Matamoros, N; De Gracia, J; Hernandez, F; Pons, J; Alvarez, A; Jimenez, V. A prospective controlled crossover trial of a new presentation (10% vs. 5%) of a heat-treated intravenous immunoglobulin. *Int Immunopharmacol.* 2005; 5(3):619-626.
- 3.** Borte M, Bernatowska E, Ochs HD, Roifman CM; Vivaglobin Study Group (Matamoros, N). Efficacy and safety of home-based subcutaneous immunoglobulin replacement therapy in paediatric patients with primary immunodeficiencies. *Clin Exp Immunol.* 2011 Jun;164(3):357-64
- 4.** Pons, J; Ferrer, JM; Martínez-Pomar, N; Iglesias-Alzueta, J; Matamoros, N. Costimulatory molecules and cytokine production by T lymphocytes in common variable immunodeficiency disease. *Scand J Immunol* 2006; 63(5): 383-389
- 5.** Martínez-Pomar, N; Raga, S; Ferrer, JM; Pons, J; Muñoz-Saa, I; Julià, MR; De Gracia, J, Matamoros, N. Elevated serum IL-12p40 levels in common variable immunodeficiency disease and decreased peripheral blood DCs. Analysis of IL12p40 and IFN gamma gene. *Clin Exp Immunol* 2006; 144: 233-238
- 6.** Escobar, D; Pons, J; Clemente, A; Iglesias, J; Regueiro, V; Bengoechea, JA; Matamoros, N; Ferrer, JM. Defective B cell response to TLR9 ligand (CpG-ODN), *Streptococcus pneumoniae* and *Haemophilus influenzae* extracts in common variable immunodeficiency patients. *Cellular Immunol* 2010; 262: 105-111
- 7.** Clemente, A; Pons, J; Matamoros, N; Iglesias, J; Ferrer, JM. B cells from common variable immunodeficiency patients fail to differentiate to antibody secreting cells in response to TLR9 ligand (CpG-ODN) or anti-CD40+IL21. *Cellular Immunol* 2011; 268(1): 9-15
- 8.** Matamoros, N; Mila, J; Espanol, T; Raga, S; Fontan, G. Primary immunodeficiency syndrome in Spain: first report of the National Registry in Children and Adults. *J Clin Immunol.* 1997 Jul;17(4):333-9.
- 9.** Matamoros, N; Milà, J; Pons, J. Inmunodeficiencias Primarias en España. Datos del Registro Español de Inmunodeficiencias Primarias. *REDIP 1980-1999. Medicina Clínica* 2000; 114: 96-100.
- 10.** Martínez-Pomar, N; Detková, D; Arostegui, JI; Alvarez, A; Soler-Palacín, P; Vidaller, A; Español, T; De Gracia, J; Sampalo, A; Hernandez, M; Yagüe, J; Matamoros, N. Role of TNFRSF13B variants in patients with Common Variable Immunodeficiency. *Blood* 2009; 114(13); 2846-2848
- 11.** Woellner C, Gertz EM, Schäffer AA, Lagos M, Perro M, Glocker EO, Pietrogrande MC, Cossu F, Franco JL, Matamoros N, Pietrucha B, Heropolitańska-Pliszka E, Yeganeh M, Moin M, Español T, Ehl S, Gennery AR, Abinun M, Breborowicz A, Niehues T, Kilic SS, Junker A, Turvey SE, Plebani A, Sánchez B, Garty BZ, Pignata C, Cancrini C, Litzman J, Sanal O, Baumann U, Bacchetta R, Hsu AP, Davis JN, Hammarström L, Davies EG, Eren E, Arkwright PD, Moilanen JS, Viemann D, Khan S, Maródi L, Cant AJ, Freeman AF, Puck JM, Holland SM, Grimbacher B. Mutations in STAT3 and diagnostic guidelines for hyper-IgE syndrome. *J Allergy Clin Immunol.* 2010 Feb;125(2):424-432.
- 12.** Martinez-Pomar, N; Muñoz-Saa, I; Heine-Suner, D; Martin, A; Smahi, A; Matamoros, N. A new mutation in exon 7 of NEMO gene: late skewed X-chromosome inactivation in an incontinentia pigmenti female patient with immunodeficiency. *Hum Genet* 2005; 118: 458-465
- 13.** Pomar NM, Lanio N, Romo N, Lopez-Botet M, Matamoros N. Functional impact of A91V mutation of the prf1 perforin gene. *Hum Immunol.* 2012 Oct 13. doi:pji: S0198-8859(12)00573-3.

- 14.** Gardulf, A; Nicolay, U; Math D; Asensio, O; Bernatowska, E; Bock, A; Costa-Carvalho, BT; Granert, C; Haag, S; Hernandez, D; Kiessling, P; Kus J; Matamoros, N; Niehues, T; Schmidt, S; Schulze, I; Borte, M. Children and adults with primary antibody deficiencies gain quality of life by subcutaneous IgG self-infusions at home. *J Allergy Clin Immunol.* 2004; 114(4):936-42.
- 15.** Perez-Castellano, M; Peñaranda, M; Payeras, A; Milà, J; Riera, M; Vidal, J; Pujalte, F; Pareja, A; Villalonga, C; Matamoros, N. Mannose-binding lectin does not act as an acute-phase reactant in adults with community-acquired pneumococcal pneumonia. *Clin Exp Immunol.* 2006; 145(2):228-34.
- 16.** Payeras A, Martínez P, Milà J, Riera M, Casal J, Matamoros N. Risk factors in HIV-1-infected patients developing repetitive bacterial infections: toxicological, clinical, specific antibody class responses, opsonophagocytosis and Fc(gamma) RIIa polymorphism characteristics. *Clin Exp Immunol* 2002; 130:271-8
- 17** Peñaranda M, Payeras A, Cambra A, Mila J, Riera M; Majorcan Pneumococcal Study Group. Conjugate and polysaccharide pneumococcal vaccines do not improve initial response of the polysaccharide vaccine in HIV-infected adults. *AIDS.* 2010; 24(8):1226-8.
- 18** Raga S, Julià MR, Crespí C, Figuerola J, Martínez N, Milà J, Matamoros N. Gammadelta T lymphocytes from cystic fibrosis patients and healthy donors are high TNF-alpha and IFN-gamma producers in response to *Pseudomona aeruginosa*. *Respir Res* 2003;4:9
- 19.** Clemente, A; Cambra, A; Munoz-Saa, I; Crespí, C; Pallarés, L; Juan, A; Matamoros, N; Julià, MR. Phenotype markers and cytokine intracellular production by CD8+ gammadelta T lymphocytes do not support a regulatory T profile in Behçet's disease patients and healthy controls. *Immunol Lett* 2010; 129(2): 57-63
- 20.** Munoz-Saa, I; Cambra, A; Pallarés, L; Espinosa, G; Juan, A; Pujalte, F; Matamoros, N; Milà, J; Julià, MR. Allelic diversity and affinity variants of MICA are imbalanced in Spanish patients with Behçet's disease. *Scand J Immunol* 2006; 64(1): 74-82
- 21.** Cambra, A; Muñoz-Saá, I; Crespí, C; Serra, A; Etxagibel, A; Matamoros, N; Milà, J; Julià, MR. MICA-HLA-B haplotype diversity and linkage disequilibrium in a population of Jewish descent from Majorca (the Balearic Islands). *Hum Immunol* 2009; 70(7); 513-517

### **PUBLICACIONES ULTIMOS CINCO AÑOS**

Pomar NM, Lanio N, Romo N, Lopez-Botet M, Matamoros N. Functional impact of A91V mutation of the prf1 perforin gene. *Hum Immunol.* 2012 Oct 13. doi:pii: S0198-8859(12)00573-3.

Sáenz-Cuesta M, Martínez-Pomar N, de Gracia J, Echaniz P, Villegas E, Prada A, Otaegui D, Matamoros N, Cuadrado E. TACI mutation in Good's Syndrome: In search of a genetic basis. *Clin Immunol.* 2012;145(1):27-30.

Borte M, Bernatowska E, Ochs HD, Roifman CM, Böck A, Costa-Carvalho BT, Stark D, Roifman CM, Vadas P, Borte M, Haag S, Niehues T, Schmidt S, Schulze I, Bernatowska E, Kus J, Asensio O, Hernández D, Matamoros N, Gardulf A, Granert C, Nicolay U, Althaus A, Avila PC, Berger M, Gupta S, Hill H, Hostoffer RW, Kobrynski LJ, Levy R, Myers L, Ochs HD, Richmond GW, Roberts RL, Shapiro R, Skoda-Smith S, Stein M, Tanner SB. Efficacy and safety of home-based subcutaneous immunoglobulin replacement therapy in paediatric patients with primary immunodeficiencies. *Clin Exp Immunol* 2011; 164(3):357-64.

Clemente A, Pons J, Matamoros N, Iglesias J, Ferrer JM. B cells from common variable immunodeficiency patients fail to differentiate to antibody secreting cells in response to TLR9 ligand (CpG-ODN) or anti-CD40+IL21. *Cell Immunol* 2011; 268 (1): 9-15

Núñez B, Sauleda J, Antó JM, Julià MR, Orozco M, Monsó E, Noguera A, Gómez FP, Garcia-Aymerich J, Agustí A; PAC-COPD Investigators. Anti-tissue antibodies are related to lung function in chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2011; 183 (8): 1025-3

Abraira V, Alvarez-Cermeño JC, Arroyo R, Cámara C, Casanova B, Cubillo S, de Andrés C, Espejo C, Fernández O, Ferrer J, Figueredo MA, García-Merino A, García-Sánchez MI, García-Trujillo JA, Gómez M, González-Oria C, Gosis A, Izquierdo G, Jiménez J, López-Trascasa M, Montalbán X, Moreno MJ, Muñoz D, Nuñez V, Muriel A, Navarro J, Olascoaga J, Oreja-Guevara C, Prada A, Ramil E, Ramo-Tello C, Rodríguez C, Rodríguez E, Rodríguez-Frías F, Rodríguez-Antigüedad A, Rodríguez-Molina JJ, Ruiz E, Saiz A, Sarasola E, Simó M, Yagüe J, Villar LM. Utility of oligoclonal IgG band detection for MS diagnosis in daily clinical practice. *J Immunol Methods* 2011; 371(1-2):170-3

Marco-Lattur MD, Payeras A, Campins AA, Pons J, Cifuentes C, Riera M. Intestinal lymphangiectasia: an undescribed cause of malabsorption and incomplete immunological recovery in HIV-infected patients. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2011 Feb;29(2):117-20.

A. Marín, E. Monsó, M. García-Nuñez, J. Sauleda, A. Noguera, J. Pons, AG. Agustí, J. Morera. Variability and effects of bronchial colonisation in patients with moderate COPD. *Eur Respir J*. 2010;35(2):295-302

Pérez-Bárcena J, Crespí C, Regueiro V, Marsé P, Raurich JM, Ibáñez J, García de Lorenzo-Mateos A, Bengoechea JA. Lack of effect of glutamine administration to boost the innate immune system response in trauma patients in the intensive care unit. *Crit Care*. 2010;14(6):R233.

Perez-Barcena J, Ibáñez J, Brell M, Crespí C, Frontera G, Llompart-Pou JA, Homar J, Abadal JM. Lack of correlation among intracerebral cytokines, intracranial pressure, and brain tissue oxygenation in patients with traumatic brain injury and diffuse lesions. *Crit Care Med*. 2011 Mar;39(3):533-40.

Escobar D, Pons J, Clemente A, Iglesias J, Regueiro V, Bengoechea JA, Matamoros N, Ferrer JM. Defective B cell response to TLR9 ligand (CpG-ODN), *Streptococcus pneumoniae* and *Haemophilus influenzae* extracts in common variable immunodeficiency patients. *Cell Immunol*. 2010;262(2):105-11.

Clemente A, Cambra A, Muñoz-Saá I, Crespí C, Pallarés L, Juan A, Matamoros N, Julià MR. Phenotype markers and cytokine intracellular production by CD8+ gammadelta T lymphocytes

do not support a regulatory T profile in Behçet's disease patients and healthy controls. *Immunol Lett.* 2010 Apr 8;129(2):57-63.

Pérez-Bárcena J, Regueiro V, Crespí C, Pierola J, Oliver A, Llompарт-Pou JA, Ayestarán JI, Raurich JM, Marsé P, Ibáñez J, Bengoechea JA. Expression of toll-like receptors 2 and 4 is upregulated during hospital admission in traumatic patients: lack of correlation with blunted innate immune responses. *Ann Surg.* 2010 Mar;251(3):521-7.

Woellner C, Gertz EM, Schäffer AA, Lagos M, Perro M, Glocker EO, Pietrogrande MC, Cossu F, Franco JL, Matamoros N, Pietrucha B, Heropolitańska-Pliszka E, Yeganeh M, Moin M, Español T, Ehl S, Gennery AR, Abinun M, Breborowicz A, Niehues T, Kilic SS, Junker A, Turvey SE, Plebani A, Sánchez B, Garty BZ, Pignata C, Cancrini C, Litzman J, Sanal O, Baumann U, Bacchetta R, Hsu AP, Davis JN, Hammarström L, Davies EG, Eren E, Arkwright PD, Moilanen JS, Viemann D, Khan S, Maródi L, Cant AJ, Freeman AF, Puck JM, Holland SM, Grimbacher B. Mutations in STAT3 and diagnostic guidelines for hyper-IgE syndrome. *J Allergy Clin Immunol.* 2010 Feb;125(2):424-432.

Peñaranda M, Payeras A, Cambra A, Mila J, Riera M; Majorcan Pneumococcal Study Group. Conjugate and polysaccharide pneumococcal vaccines do not improve initial response of the polysaccharide vaccine in HIV-infected adults. *AIDS.* 2010 May 15;24(8):1226-8.

Martínez-Pomar N, Detková D, Arostegui JI, Alvarez A, Soler-Palacín P, Vidaller A, Espanol T, Sampalo A, de Gracia J, Hernandez M, Yagüe J, Matamoros N. Role of TNFRSF13B variants in patients with common variable immunodeficiency. *Blood.* 2009 Sep 24;114(13):2846-8.

Norman PJ, Abi-Rached L, Gendzekhadze K, Hammond JA, Moesta AK, Sharma D, Graef T, McQueen KL, Guethlein LA, Carrington CV, Chandanayingyong D, Chang YH, Crespí C, Saruhan-Direskeneli G, Hameed K, Kamkamidze G, Koram KA, Layrisse Z, Matamoros N, Milà J, Park MH, Pitchappan RM, Ramdath DD, Shiau MY, Stephens HA, Struik S, Tyan D, Verity DH, Vaughan RW, Davis RW, Fraser PA, Riley EM, Ronaghi M, Parham P. Meiotic recombination generates rich diversity in NK cell receptor genes, alleles, and haplotypes. *Genome Res.* 2009 May;19(5):757-69.

Cambra A, Muñoz-Saá I, Crespí C, Serra A, Etxagibel A, Matamoros N, Milà J, Julià MR. MICA-HLA-B haplotype diversity and linkage disequilibrium in a population of Jewish descent from Majorca (the Balearic Islands). *Hum Immunol.* 2009 Jul;70(7):513-7.

Yeganeh M, Henneke P, Rezaei N, Ehl S, Thiel D, Matamoros N, Pietrogrande C, Espanol T, Litzman J, Franco JL, Sanal O, Kilic SS, Breborowicz A, Plebani A, Renner E, Rothenfusser S, Hawn TR, Woellner C, Grimbacher B. Toll-like receptor stimulation induces higher TNF-alpha secretion in peripheral blood mononuclear cells from patients with hyper IgE syndrome. *Int Arch Allergy Immunol.* 2008;146(3):190-4.

Eisen DP, Dean MM, Boermeester MA, Fidler KJ, Gordon AC, Kronborg G, Kun JF, Lau YL, Payeras A, Valdimarsson H, Brett SJ, Ip WK, Mila J, Peters MJ, Saevarsdottir S, van Till JW, Hinds CJ, McBryde ES. Low serum mannan-binding lectin level increases the risk of death due to pneumococcal infection. *Clin Infect Dis*. 2008 Aug 15;47(4):510-6.

Fuster A, Sauleda J, Sala E, Barceló B, Pons J, Carrera M, Noguera A, Togores B, Agustí AG. Systemic inflammation after inspiratory loading in chronic obstructive pulmonary disease. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis*. 2008;3(1):149-53.

Sauleda J, Noguera A, Blanquer D, Pons J, López M, Villena C, Agustí AG. Pulmonary and systemic hepatocyte and keratinocyte growth factors in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis*. 2008;3(4):719-25.

Barceló B, Pons J, Ferrer JM, Sauleda J, Fuster A, Agustí AG. Phenotypic characterisation of T-lymphocytes in COPD: abnormal CD4+CD25+ regulatory T-lymphocyte response to tobacco smoking. *Eur Respir J*. 2008 Mar;31(3):555-62.

de la Peña M, Barceló A, Barbe F, Piérola J, Pons J, Rimbau E, Ayllón O, Agustí AG. Endothelial function and circulating endothelial progenitor cells in patients with sleep apnea syndrome. *Respiration*. 2008;76(1):28-32.

M. de la Peña, A. Barceló, F. Barbé, J. Piérola, J. Pons, E. Rimbau, O. Ayllón, AG. Agustí. Endothelial function and circulating endothelial progenitor cells in patients with sleep apnea syndrome. *Respiration* 2008;76(1):28-32

Pfeifer D, Woellner C, Petersen A, Pietrogrande MC, Franco JL, Yeganeh M, Ehl S, Matamoros N, Sprecher E, Puck JM, Veelken H, Grimbacher B. The hyper-IgE syndrome is not caused by a microdeletion syndrome. *Immunogenetics*. 2007 Dec;59(12):913-26.

Norman PJ, Abi-Rached L, Gendzekhadze K, Korbel D, Gleimer M, Rowley D, Bruno D, Carrington CV, Chandanayingyong D, Chang YH, Crespi C, Saruhan-Direskeneli G, Fraser PA, Hameed K, Kamkamidze G, Koram KA, Layrisse Z, Matamoros N, Milà J, Park MH, Pitchappan RM, Ramdath DD, Shiau MY, Stephens HA, Struik S, Verity DH, Vaughan RW, Tyán D, Davis RW, Riley EM, Ronaghi M, Parham P. Unusual selection on the KIR3DL1/S1 natural killer cell receptor in Africans. *Nat Genet*. 2007 Sep;39(9):1092-9.

Galmes A, Gutiérrez A, Sampol A, Canaro M, Morey M, Iglesias J, Matamoros N, Duran MA, Novo A, Bea MD, Galán P, Balansat J, Martínez J, Bargay J, Besalduch J. Long-term hematological reconstitution and clinical evaluation of autologous peripheral blood stem cell transplantation after cryopreservation of cells with 5% and 10% dimethylsulfoxide at -80 degrees C in a mechanical freezer. *Haematologica*. 2007 Jul;92(7):986-9.

Andreu N, Matamoros N, Escudero A, Fillat C. Two novel mutations identified in the Wiskott-Aldrich syndrome protein gene cause Wiskott-Aldrich syndrome and thrombocytopenia. *Int J Mol Med.* 2007 May;19(5):777-82.

### PROYECTOS DE INVESTIGACIÓN

“Papel de los mecanismos de apoptosis y vías de señalización JAK/STAT y NF- $\kappa$ B en las infecciones sinopulmonares recurrentes de pacientes con Inmunodeficiencia Variable Común”.

FIS PI 11/01060

IP: Joana Maria Ferrer Balaguer.

Entidad financiadora: Instituto de Salud Carlos III

Período de ejecución: 2011-2014.

187714.56 €

“Antireceptores NMDA y otros autoanticuerpos. Repertorio de los linfocitos T y B y correlación con las dimensiones psicopatológicas en la psicosis.”

FIS PI 10/00716

IP: Francesca Cañellas Dols.

Entidad financiadora: Instituto de Salud Carlos III

Período de ejecución: 2011-2014.

87601 €

“Análisis funcional de la variante R202Q y E148Q del gen MEFV: papel patogénico en la Fiebre mediterránea familiar”

DGAVAL PI 011/11

IP: Natalia Martínez Pomar

Entidad financiadora: Projectes d'investigació clínica i epidemiològica, Conselleria de Sanitat i Consum (Govern Balear)

Período de ejecución: 2011-2012

4000 €

“Creación del registro de enfermedades raras de Baleares”.

IP: Nuria Matamoros Flori

Entidad financiadora: Ministerio de Sanidad y Consumo

Período de ejecución: 2009-2011.

20000 €

“Papel de las microvesículas y del medio de cultivo condicionado de MSC humanas sobre la respuesta inflamatoria y la inmunidad innata en macrófagos de pacientes con EPOC estable y en un modelo experimental de enfisema e inflamación pulmonar”.

FIS PI 10/00983.

IP: Aina Noguera Bennasar

Entidad financiadora: Instituto de Salud Carlos III

Período de ejecución: 2010-2013.

104181 €

“Estudio de apoptosis y fosforilación de JAK/STAT cinasas en linfocitos B de pacientes con Inmunodeficiencia Variable Común”

Proyecto piloto Hospital Son Espases

IP: Jaime Pons de Ves

Entidad financiadora: Hospital Son Espases  
Período de ejecución: 2011-2012  
6000 €

Estudio de subpoblaciones reguladoras de los linfocitos T CD8 (gamma-delta y alfa-beta) en individuos sanos y afectados de enfermedad de Behçet.

FIS: PI 070604

IP: M<sup>a</sup> Rosa Julià Benique

Entidad financiadora: Instituto de Salud Carlos III

Período de ejecución: 2008-2010.

33200€.

“Estudio mutacional del promotor y gen XIST en mujeres portadoras de alteración genética ligada al X y patrón de inactivación del cromosoma X alterado”

INSD/MPOMAR

Investigador principal: Natalia Martínez Pomar

Entidad financiadora: Hospital Son Dureta

Período de ejecución: 2009-2010

6000 €

“Papel de mecanismos esenciales en la producción de anticuerpos (receptor toll-like (TLR)-9 e IL-21) en las infecciones sinopulmonares recurrentes de los pacientes con inmunodeficiencia variable común (IVC)”.

FIS PI 08/0362

IP: Joana Maria Ferrer Balaguer.

Entidad financiadora: Instituto de Salud Carlos III

Período de ejecución: 2008-2011.

68002 €

“Efecto de una estrategia de inmunización secuencial con vacuna conjugada y polisacáridica de neumococo, sobre la respuesta de anticuerpos específicos y su calidad funcional, en pacientes inmunodeficientes”

FIS: PI070268

IP: Antoni Payeras

Entidad financiadora: Instituto de Salud Carlos III

Período de ejecución: 2007-2009.

49060 €

“Marcadores inmunogenéticos de la infección tuberculosa: genotipos de mannose-binding lectin, activación del complemento y respuesta de IFN gamma frente a Ag de Mycobacterium tuberculosis”.

FIS: PI060801

Entidad financiadora: Instituto de Salud Carlos III

Período de ejecución: 2007-2009.

11975,37 €

“Papel de los toll-like receptors (TLR) del sistema inmunitario innato en las infecciones sinopulmonares de los pacientes con inmunodeficiencia variable común”.

FIS: PI050779

IP: Juana M. Ferrer

Entidad financiadora: Instituto de Salud Carlos III

Período de ejecución: 2005-2008.

59.500 €

“Inflamación sistémica y autoinmunidad en la caracterización fenotípica de la Epc”. FIS: PI052082

IP : Jaume Sauleda Roig

Entidad financiadora: Instituto de Salud Carlos III

Período de ejecución: 2006-2008.

79730 €

“Linfocitos T gamma/delta en Enfermedad de Behçet.

FIS: PI031057

IP: M<sup>a</sup> Rosa Julià Benique

Período de ejecución: 2004-2006.

Entidad financiadora: Instituto de Salud Carlos III

73325 €.