

□文献紹介□

天疱瘡患者血清中のデスモコリン 3 に対する IgG 自己抗体は ケラチノサイトの接着を喪失させる

天疱瘡は、デスモゾームを構成する分子であるデスモグレイン 3(Dsg3)とデスモグレイン 1(Dsg1)に対する IgG 抗体によって生じる自己免疫疾患であり、抗 Dsg3/Dsg1 抗体の病原性は *in vitro* および *in vivo* で示されている。さらに Dsg3 遺伝子の欠損があるマウスでは粘膜に水疱が生じるが、別のデスモゾーム構成分子であるデスモコリン 3(Dsc3)遺伝子が欠損したマウスでも同様の表現型が示される。

今回著者らは、非典型的な臨床像を呈した天疱瘡患者で検出された抗 Dsc3 抗体の病原性について調べた。最初に、患者血清から Dsc3 に対する IgG 抗体をリコンビナント Dsc3 蛋白を用いたアフィニティカラムクロマトグラフィーによって精製したところ、抗 Dsc3 抗体は表皮のみならず、培養ケラチノサイトに

も反応することが確かめられた。さらに、デイスパーゼを用いたディソシエーションアッセイにて抗 Dsc3 抗体が表皮ケラチノサイトの接着力を喪失させることが示された。

以上の結果から、Dsc3 に対する IgG 自己抗体がケラチノサイトの接着力を喪失させ、天疱瘡における水疱形成に寄与する可能性が示唆された。

Rafei D, et al: IgG autoantibodies against desmocollin 3 in pemphigus sera induce loss of keratinocyte adhesion. *Am J Pathol* **178**: 718-723, 2011

(慶應義塾大学 松本奈央子)