

□文献紹介□

抗 p200 類天疱瘡における自己抗体の病原性

抗 p200 類天疱瘡は、1996 年に最初に報告された自己免疫性の表皮下水疱症で、臨床症状は緊満性水疱を形成し、蛍光抗体直接法で真皮表皮境界部に IgG 自己抗体の沈着、患者血清は免疫プロット法において 200 kDa 蛋白を認識する。近年、ラミニン $\gamma 1$ が抗 p200 類天疱瘡の標的抗原であること、さらにその C 末端が主要なエピトープであることが解明された。しかし、今まで抗 p200 類天疱瘡における自己抗体の病原性ははっきりと示されておらず、この研究で著者らは抗ラミニン $\gamma 1$ 抗体の病原性について検証した。

抗体の表皮化水疱形成能を *ex vivo* で評価する cryo-section assay 法において、抗 p200 類天疱瘡患者の血清はヒト皮膚に表皮下水疱を誘導したが、抗 p200 類天疱瘡患者からとられた抗 hLAMC1-cterm (ヒトラミニン $\gamma 1$ の C 末端の組み換え蛋白) に反応する IgG は、ヒトの皮膚において、水疱を形成しなかった。抗 hLAMC1-cterm IgG を除去した血清は免疫プロット法において p200 抗原と反応し、蛍光抗体間接法では

真皮表皮結合部を染色して、水疱を引き起こした。一方で、すべての IgG を除去した抗 p200 水疱症血清は表皮下水疱を引き起こさなかった。また、マウスのラミニン $\gamma 1$ C 末端を免疫したウサギの IgG はマウスの皮膚において水疱を引き起こさなかった。異なる種類のマウスにおいて、mLAMC1-cterm (マウスラミニン $\gamma 1$ の C 末端の組み換え蛋白) を免疫したが、自己抗体を作り出すものの、水疱形成は観察されなかった。

以上の結果から、抗 p200 類天疱瘡患者血清の病原性は示されたが、抗ラミニン $\gamma 1$ 抗体による直接的な水疱形成作用は証明されなかった。さらなる解明が待たれる。

Vafia K, et al: Pathogenicity of autoantibodies in anti-p200 pemphigoid. PLoS ONE 7:e41769, 2012

(慶應義塾大学 森下加奈子)