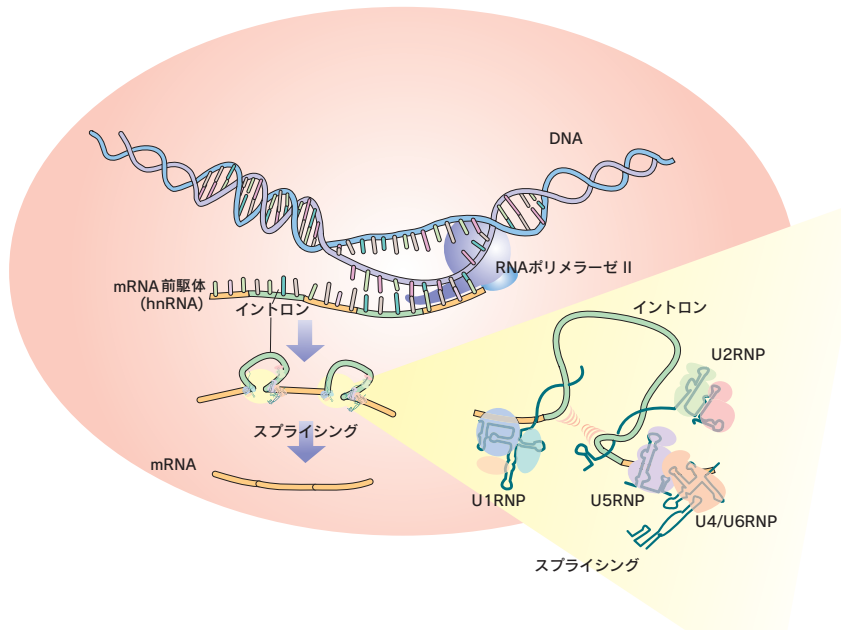


間接蛍光抗体法による抗核抗体写真集

■ 非クロマチン関連タンパク質を認識する自己抗体



DNA の遺伝情報は mRNA に転写されますが、RNA ポリメラーゼ II による最初の転写産物はイントロンを含んだ前駆体 mRNA (heterogeneous nuclear RNA, hnRNA) です。U1RNA などの核内低分子 RNA (small nuclear RNA, snRNA) は、hnRNA からイントロンを除去しエクソンをつなぎあわせる過程 (スプライシング) に関与しています。

hnRNA や snRNA はタンパク質と複合体の形で存在しており、RNA に結合するタンパク質は RNP (ribonucleoprotein) と呼ばれています。

抗 U1RNP 抗体

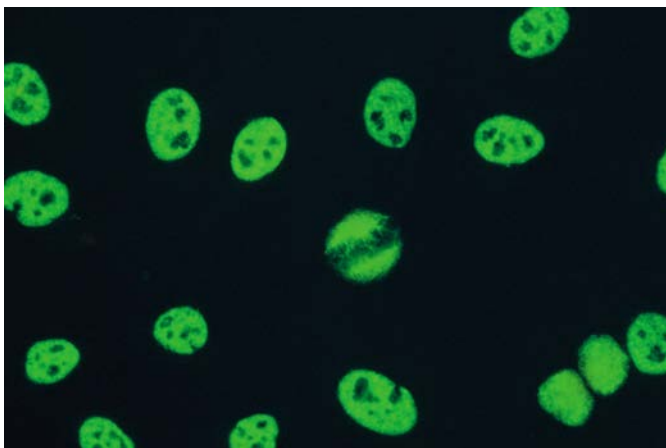
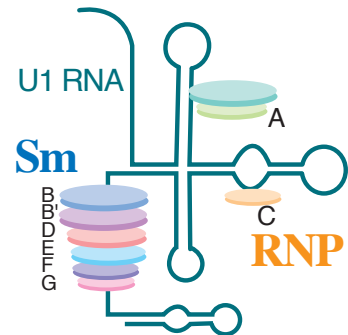


photo21



染色型	Speckled (Coarse) 型 やや大きめの顆粒の Speckled 型を示す。分裂期クロマチンは染色されない。
対応抗原	U1RNA 結合タンパク質 RNP-68kD、RNP-A (34kD)、RNP-C (23kD) がエпитープとなる。
確認法	DID 法、ELISA 法、WB 法、免疫沈降法、CLEIA 法
臨床的意義	MCTD の疾患標識抗体 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業 混合性結合組織病に関する研究班 (2005 年改訂版) による MCTD 診断基準の 1 項目に含まれる。SLE・SSc などにも出現する。
文献	15、16

抗 Sm 抗体

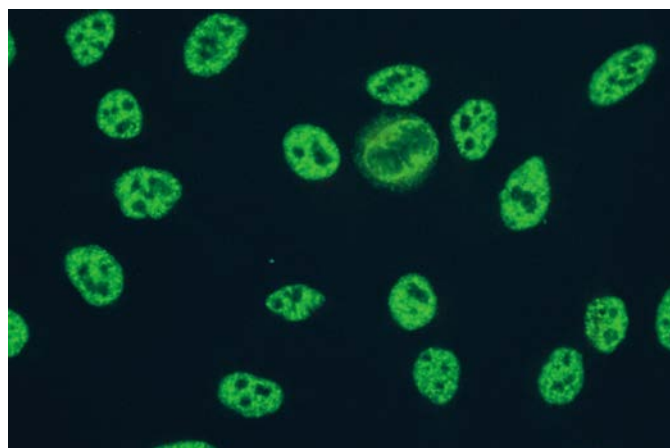


photo 22

AF/CDC-5*

染色型	Speckled (Coarse) 型。抗 U1RNP 抗体と同様
対応抗原	U1、U2、U4-U6 RNA 結合タンパク質 B'/B (29kD/28kD)、D (16kD)、E (12kD)、F (11kD)、G (10kD) がエピトープとなる。B'/B と D が主要エピトープであるが、E-F-G complex の優位なエピトープも報告されている。
確認法	DID 法、ELISA 法、WB 法、免疫沈降法、CLEIA 法
臨床的意義	SLE の疾患標識抗体 SLE 診断基準 (アメリカリウマチ協会 1997 年改訂)、SLE の新分類基準項目 (SLICC 2012) に含まれている。
文献	17

抗 U2RNP 抗体・抗 U1U2RNP 抗体

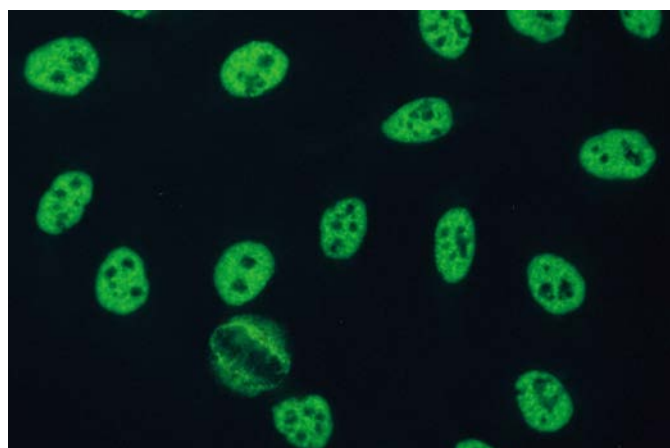


photo 23

染色型	Speckled (Coarse) 型。抗 U1RNP 抗体と同様
対応抗原	U2RNA 結合タンパク質 A' (32kD)、B'' (28.5kD) がエピトープとなる。B'' は U1RNP の A と共通性を持つため B'' と反応する抗体は、U1RNP と U2RNP の両者と反応する抗 U1U2RNP 抗体となる。
確認法	免疫沈降法
臨床的意義	全身性強皮症 - 多発性筋炎重複症候群
文献	3、15、16

* Centers for Disease Control のコントロール血清

SLE: 全身性エリテマトーデス, SSc: 全身性強皮症, MCTD: 混合性結合組織病, SS: シェーグレン症候群, PM/DM: 多発性筋炎 / 皮膚筋炎, RA: 関節リウマチ, PBC: 原発性胆汁性肝硬変, AIH: 自己免疫性肝炎

抗 hnRNP 抗体

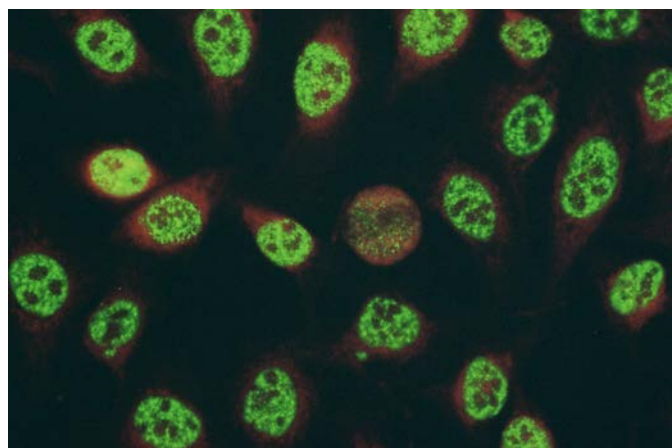


photo 24

染色型	Speckled (Large) 型 核質の大きめの粒子が染色されるが、抗 U1RNP 抗体や抗 Sm 抗体と共存し Speckled (Coarse) 型と混在する例が多い。分裂期クロマチンは染色されない。
対応抗原	hnRNA 結合タンパク質 -A/B、A1、A2、C、I
確認法	ELISA 法、WB 法
臨床的意義	MCTD 患者で最初に報告されたが、SLE (A/B)、RA (A1、A2) でも出現する。 抗 hnRNP-I 抗体 (SSc に特異的で核全体が弱く染色される) および抗 hnRNP-C 抗体 (SSc 患者で出現し核が Speckled 型に染色される) も報告されている。
文献	18、19、20、21

抗 SS-A/Ro 抗体

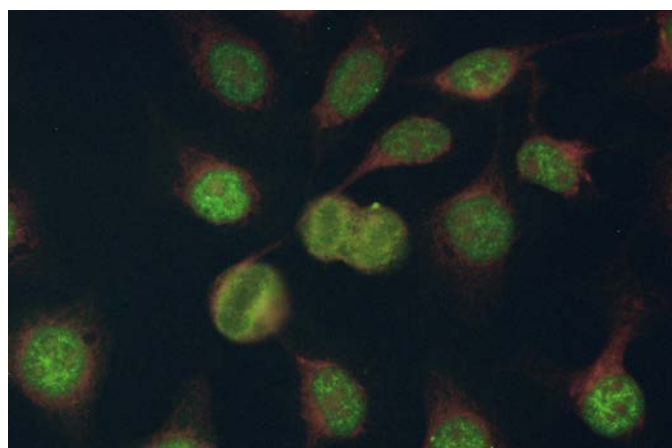
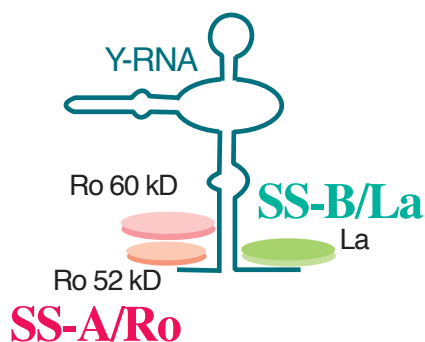


photo 25

AF/CDC-7*



染色型	Speckled (Fine) 型 アセトン固定された間期核では細かい顆粒状の染色を示すが、アルコール固定された核では染色されない。分裂期クロマチンは染色されない。
対応抗原	Y1-Y5RNA 結合タンパク質 (52kD、60kD)
確認法	DID 法、ELISA 法、WB 法、免疫沈降法、CLEIA 法
臨床的意義	SS に高率に出現する。SLE・SSc・RA など他の膠原病でも出現する。1999 年の厚生省特定疾患免疫疾患調査研究班による SS の改訂診断基準の 1 項目に含まれる。 抗 SS-A 抗体陽性妊婦から生まれた新生児のループス症状や心ブロックとの関係が注目されている。
文献	22

抗 SS-B/La 抗体

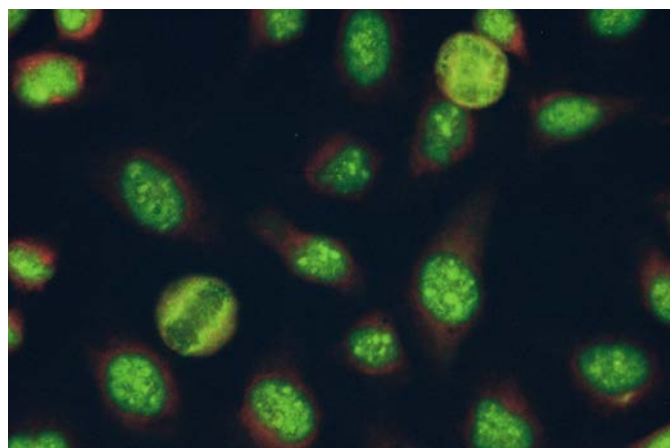


photo 26 AF/CDC-2*

染色型	Speckled (Fine) 型 細かい顆粒が密集した染色。分裂期クロマチンは染色されない。
対応抗原	RNA ポリメラーゼ III 転写 RNA 結合タンパク質 (50kD、RNA ポリメラーゼ III の転写終結因子の機能を持つ)
確認法	DID 法、ELISA 法、WB 法、免疫沈降法、CLEIA 法
臨床的意義	抗 SS-A 抗体と同様に SS・SLE・SSc・RA などで出現する。1999 年の厚生省特定疾患免疫疾患調査研究班による改訂診断基準の 1 項目に含まれる。 新生児ループスや心ブロックとの関係が注目されている。再発性環状紅斑で抗 SS-B 抗体が高率に陽性であることが報告されている。
文献	23

抗 p80 coilin 抗体

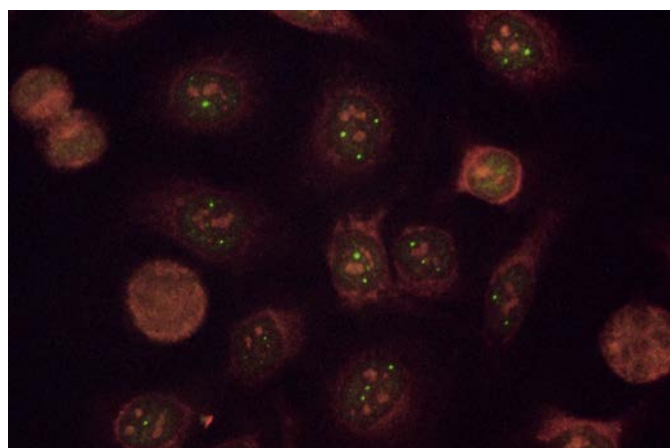


photo 27

染色型	Granular 型あるいは Few nuclear dots 型 **
染色の特徴	0 ~ 6 個 (平均 2 個) の点状蛍光を示す。S 期 ~ G2 期には明るい大きな点状に見え、分裂期には認められない。
対応抗原	p80 coilin (80kD、核質の coiled body を構成する)
確認法	WB 法
臨床的意義	SS の一部、PBC の一部に認められる。
文献	24、25

* Centers for Disease Control のコントロール血清

SLE: 全身性エリテマトーデス, SSc: 全身性強皮症, MCTD: 混合性結合組織病, SS: シェーグレン症候群, PM/DM: 多発性筋炎 / 皮膚筋炎, RA: 関節リウマチ, PBC: 原発性胆汁性肝硬変, AIH: 自己免疫性肝炎

抗 Sp100 抗体

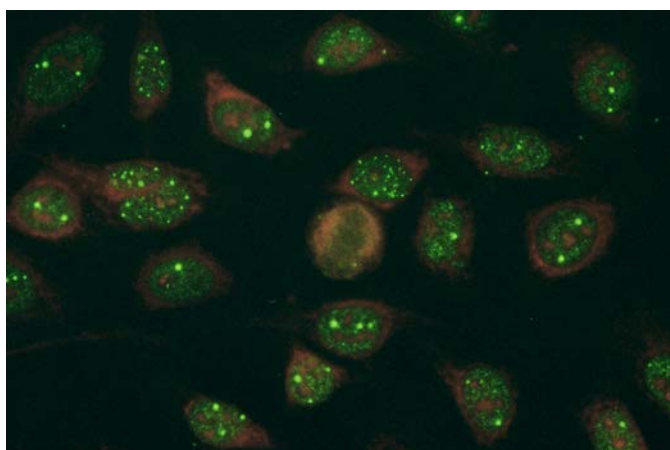


photo 28

染色型	Granular 型あるいは Multiple nuclear dots 型 **
染色の特徴	多数 (1 ~ 24 個) の点状蛍光
対応抗原	Sp100 タンパク質 PML タンパク質、NDP53 (Sp100 も含めて PML*** oncogenic domain に結合するタンパク質) に対する抗体によっても Multiple nuclear dots に染色される。
確認法	WB 法
臨床的意義	PBC の一部に認められる。
文献	26、27、28

** Few nuclear dots 型と Multiple nuclear dots 型で染色される点の数は重なっているため、区別が困難な場合がある。両者を含めて Granular 型あるいは Nuclear dots 型と呼ぶこともある。

*** PML：前骨髄球性白血病