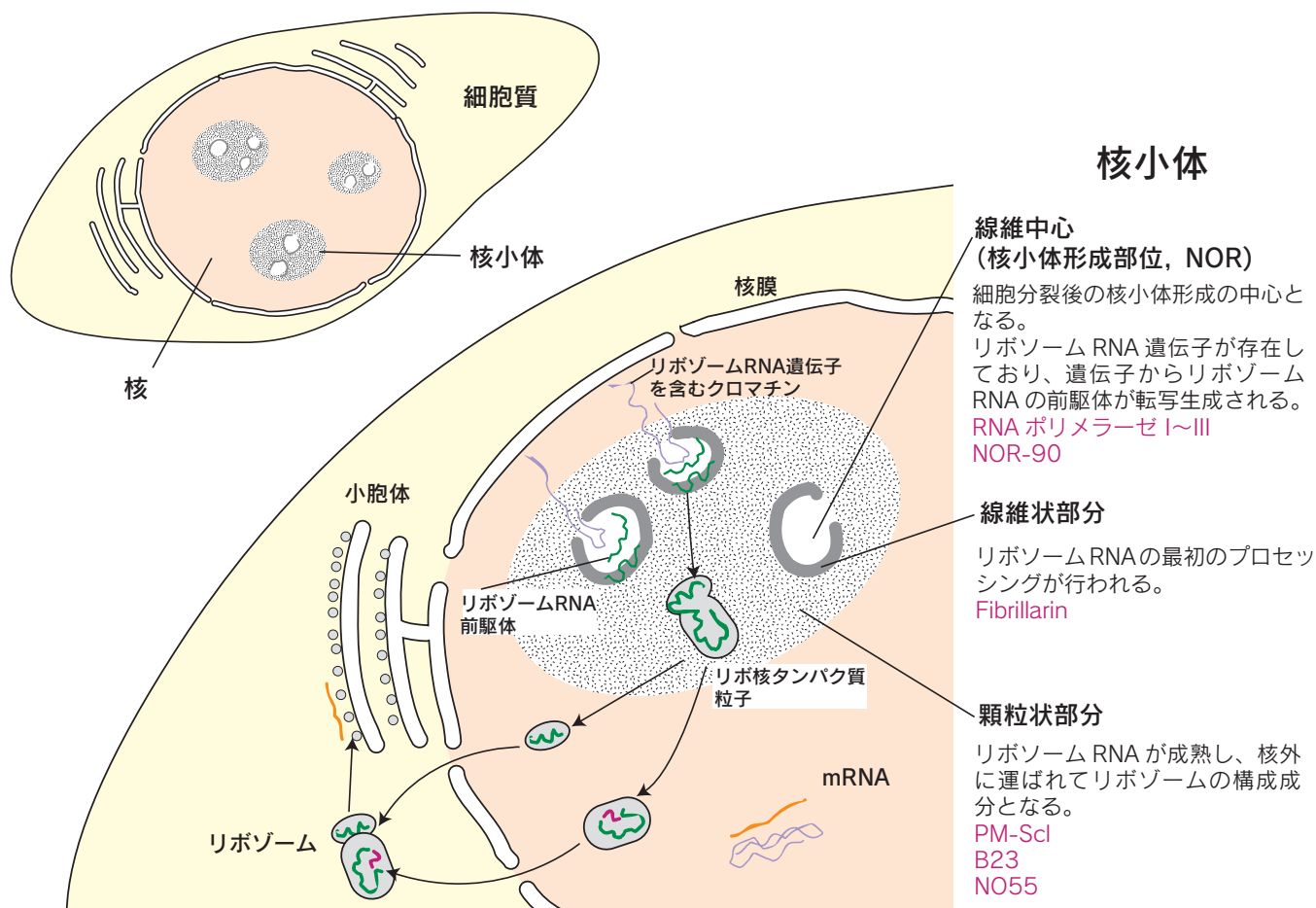


■ 核小体関連タンパク質を認識する自己抗体



核小体はリボソーム RNA の前駆体 RNA とタンパク質からなっており、構造的には中心の線維状部分と周辺の顆粒状部分に分かれています。線維状部分には核小体形成域 (Nucleolus Organizer Region) とよばれる領域があり、細胞分裂後の核小体の再構成に関っています。

抗 U3RNP 抗体 (抗 Fibrillarin 抗体)

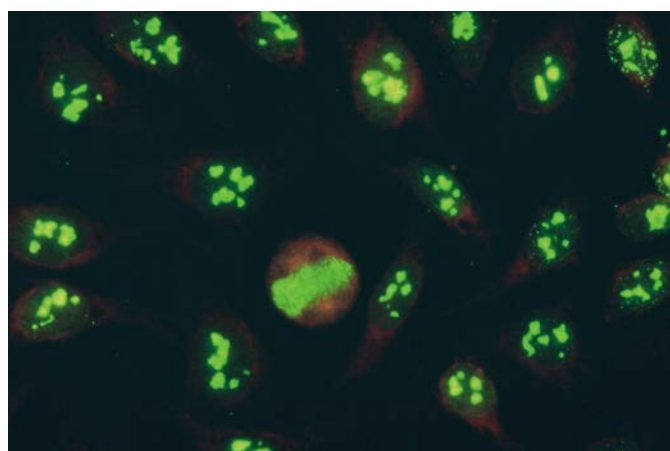


photo 29

染色型	Nucleolar (Clumpy) 型 核小体が大きめの塊状に染色される。分裂期クロマチンも染色される。
対応抗原	U3RNA 結合タンパク質 フィブリラリン (34kD)
確認法	免疫沈降法
臨床的意義	SSc (関節炎や肺線維症のないびまん性皮膚硬化型の例が多い)、肝癌
文献	29、30

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 RNA ポリメラーゼ I 抗体

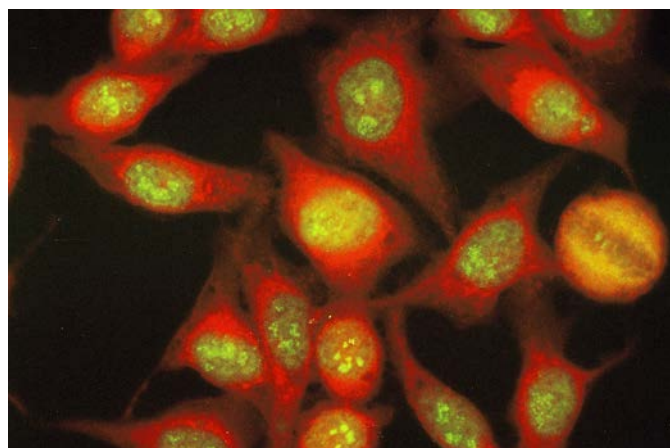


photo 30

染色型	Nucleolar (Punctate) 型 核小体が小顆粒状に染色される。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 I、II、III 構成タンパク質 (12.5 ~ 210kD の 10 種以上) RNA ポリメラーゼ II または III および I ~ III の複数と反応する自己抗体も報告されている。
確認法	免疫沈降法
臨床的意義	SSc (肺や腎などの内蔵に重篤な病変を伴い 予後不良例が多い)
文献	4、12、29

抗 7-2RNP 抗体 (抗 Th 抗体)

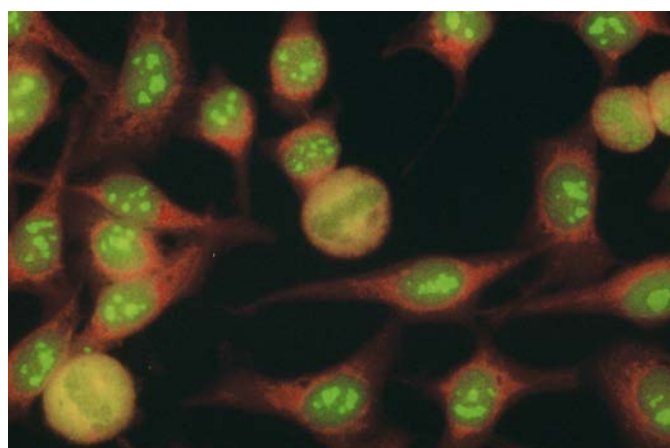


photo 31

染色型	Nucleolar (Dotty) 型
対応抗原	RNaseP および RNaseMRP
確認法	免疫沈降法
臨床的意義	SSc (皮膚硬化の軽度な例が多い)
文献	29

抗 PM-Scl 抗体

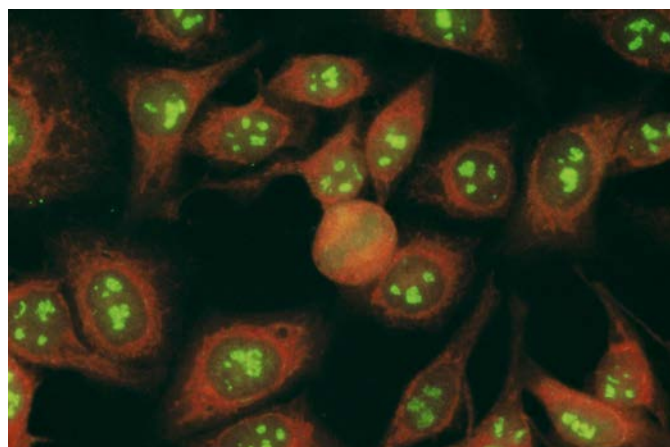


photo 32

染色型	Nucleolar (Homogeneous) 型 核小体が均質に染色される。分裂期クロマチンは染色されない。
対応抗原	75kD、100kD を含む 10 種以上の核小体タンパク質の複合体
確認法	DID 法、免疫沈降法
臨床的意義	多発性筋炎 - 全身性強皮症重複症候群 (欧米)、日本での報告例はない。
文献	29

抗 NOR-90 抗体

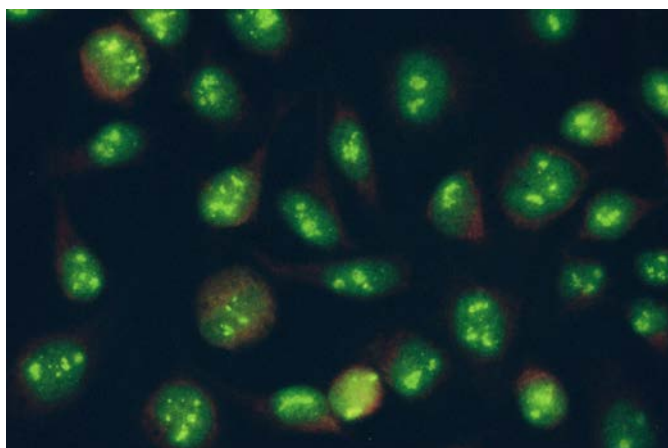


photo 33

染色型	Nucleolar (Coarse speckled) 型 核小体は顆粒状に染色される。分裂期クロマチン部に数個の強い点状の染色を認める。
対応抗原	核小体形成部位 (Nucleolus Organizer Region) の 90kD/92kD タンパク質
臨床的意義	SSc (レイノー現象を伴う例が多い)、肝癌、SS (日本)
文献	30、31

抗 RNA helicase 抗体

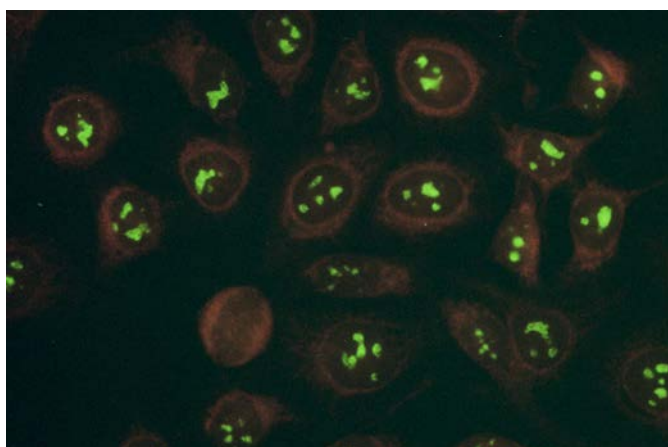


photo 34

染色型	Nucleolar 型 核小体が密な顆粒状に染色される。分裂期クロマチンは染色されない。
対応抗原	100kD nucleolar RNA helicase protein
確認法	免疫沈降法
臨床的意義	SSc、SLE、結合織疾患、消化管出血 (Watermelon stomach disease)
文献	32、33

上記以外の核小体抗原に対する自己抗体として、肝癌で出現し Nucleolar (Homogeneous) 型に染色される抗 B23/nucleophosmin 抗体【文献 30、34】、間質性膀胱炎患者に出現し Nucleolar (Homogeneous) 型に染色される抗 No55 抗体【文献 35】があります。

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