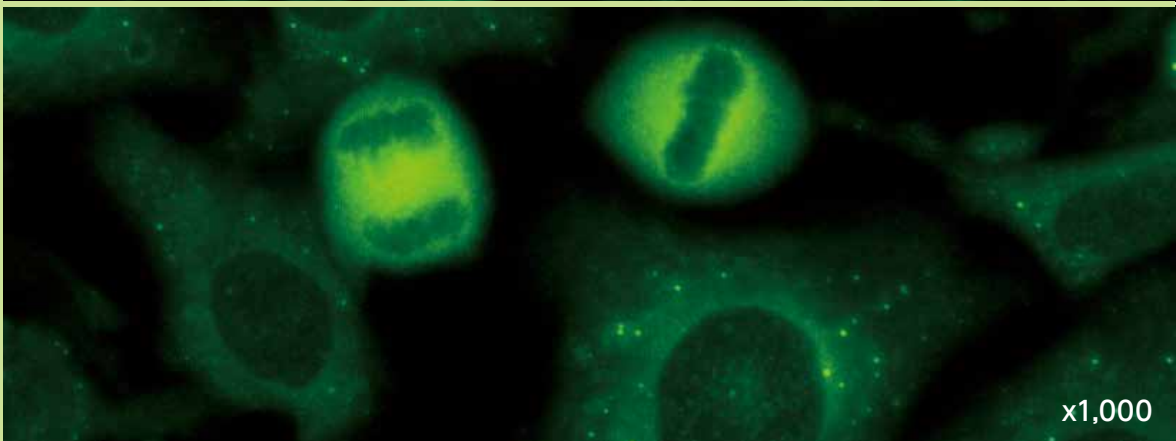
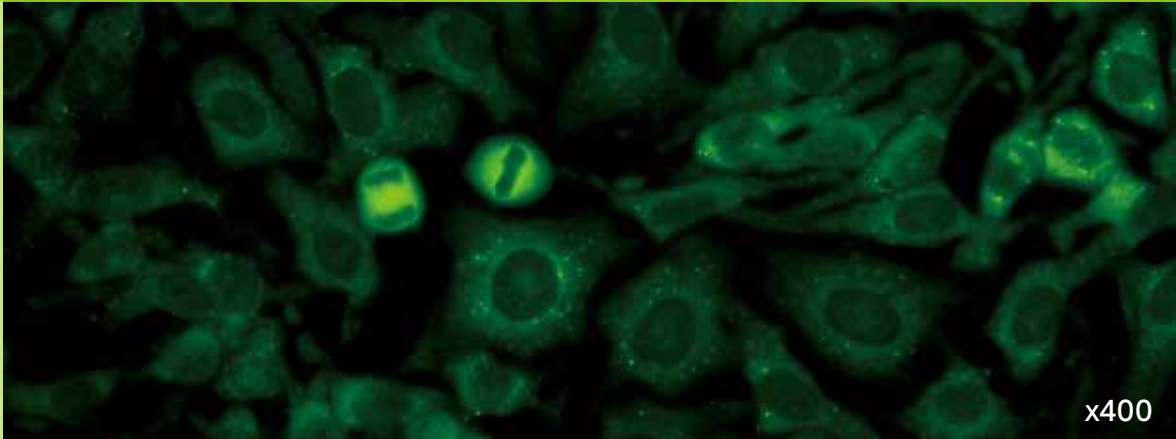


AC-18: Cytoplasmic discrete dots/GW body-like型



間期 細胞質全体にわたる複数のドット状の染色が見られる。後期S/G2期の細胞はより多くのドットを示す
核小体 陰性
分裂期 分裂期クロマチンは陰性

疑われる疾患

- 膠原病
- 様々な他疾患

関連抗原

GW182、Su/Ago2、エンドソーム抗原 *AC-18型とリソソーム標的の関連性を示す分子的な証拠は存在しない。

メモ

GW body (ProcessingないしP body) 抗原 (Ge-1/Hedls、GW182、Su/Ago2) およびエンドソーム抗原 (EEA1、CLIP-170、GRASP-1、LBPA) が抗原として知られる。GW-bodyおよびエンドソームに対する自己抗体は少々異なったHEp-2 IIFパターンを示しうる[2, 4]。

- GW bodyに対する自己抗体：

55例の陽性血清を用いた単一研究において、最も頻度の高い臨床症状は神経症状（運動失調、運動および感覚神経障害、33%）とSS（31%）であった。残りはSLE、RA、PBCを含む様々な他の疾患を有した[4]。

アドレス指定可能なビーズを用いた免疫検査 (Addressable laser bead immunoassay: ALBIA) ならびに、組換えタンパク質を用いた免疫沈降による解析は、自己抗体がGe-1/Hedls（58%）、GW182（40%）、Su/Ago2（16%）を標的とすることを示した[4]。

- エンドソーム成分に対する自己抗体：

EEA1に対する自己抗体は様々な症状で認められるが、40%までの患者は神経症状を有する[2]。

CLIP-170に対する自己抗体はSLEおよび筋炎の原型患者を含む4種の異なる疾患の患者で報告された。残りの3患者は限局皮膚

硬化型SSc、膠芽腫、特発性胸水であった[1]。

LBPAおよびGRASP-1に対する自己抗体は非選択または特定疾患のコホートをを用いた徹底的な研究は行われていない。抗GRASP-1抗体はPBC血清の17%で検出される[3, 6]。

参考文献

1. Griffith KJ, Ryan JP, Senecal JL, Fritzier MJ. The cytoplasmic linker protein CLIP-170 is a human autoantigen. *Clin Exp Immunol.* 2002;127(3):533-8.
2. Stinton LM, Eystathioy T, Selak S, Chan EK, Fritzier MJ. Autoantibodies to protein transport and messenger RNA processing pathways: endosomes, lysosomes, Golgi complex, proteasomes, assemblyosomes, exosomes, and GW bodies. *Clin Immunol.* 2004;110(1):30-44.
3. Stinton LM, Selak S, Fritzier MJ. Identification of GRASP-1 as a novel 97 kDa autoantigen localized to endosomes. *Clin Immunol.* 2005;116(2):108-17.
4. Bhanji RA, Eystathioy T, Chan EK, Bloch DB, Fritzier MJ. Clinical and serological features of patients with autoantibodies to GW/P bodies. *Clin Immunol.* 2007;125(3):247-56.
5. Wiik AS, Hoier-Madsen M, Forslid J, Charles P, Meyrowitsch J. Antinuclear antibodies: a contemporary nomenclature using HEp-2 cells. *J Autoimmun.* 2010;35(3):276-90.
6. Stinton LM, Swain M, Myers RP, Shaheen AA, Fritzier MJ. Autoantibodies to GW bodies and other autoantigens in primary biliary cirrhosis. *Clin Exp Immunol.* 2011;163(2):147-56.
7. Moser JJ, Fritzier MJ. Relationship of other cytoplasmic ribonucleoprotein bodies (cRNPs) to GW/P bodies. *Adv Exp Med Biol.* 2013;768:213-42.
8. Chan EK, Damoiseaux J, Carballo OG, Conrad K, de Melo Cruvinel W, Francescantonio PL, et al. Report of the First International Consensus on Standardized Nomenclature of Antinuclear Antibody HEp-2 Cell Patterns 2014-2015. *Front Immunol.* 2015;6:412.
9. Damoiseaux J, Andrade LEC, Carballo OG, Conrad K, Francescantonio PLC, Fritzier MJ, et al. Clinical relevance of HEp-2 indirect immunofluorescent patterns: the International Consensus on ANA patterns (ICAP) perspective. *Ann Rheum Dis.* 2019;78(7):879-89.