

膿疱性乾癬から紐解く 自然免疫の関わり

藤田医科大学医学部皮膚科学 杉浦 一充

KEY WORDS

- 好中球細胞外トラップ
- 自己炎症性角化症
- CARD14関連乾癬
- IL-36受容体拮抗因子
欠損症

はじめに

膿疱性乾癬 (generalized pustular psoriasis : GPP) はオーストリア人の Leo von Zumbusch が1910年に初めての報告をした。初めての報告は姉弟例であったが、長らく孤発性の疾患と考えられており、2011年までの約100年間、病因は不明であった。2011年にGPPの病因の1つが*IL36RN*遺伝子の変異によることが明らかにされてから、GPPの病態解明の研究は発展を遂げ、*IL36RN*遺伝子の他に*CARD14*遺伝子、*AP1S3*遺伝子、*SERPINA3*遺伝子、*MPO*遺伝子が病因遺伝子として報告されてきている。本稿では、自然免疫に関連する遺伝子の異常による自己炎症という側面をもつGPPの病態について、これまでの知見をまとめる。

I. 自然免疫と好中球

自然免疫と獲得免疫の2種類の免疫

システムのうち、自然免疫の本来の役割としては、病原体に対する最初の防御にあたり、宿主への感染が成立する前に排除する役目を負う。しかし、自然免疫が免疫疾患の病態に関与することもある。自然免疫では、マクロファージ、樹状細胞、好中球などの貪食細胞、NK細胞や補体などが中心的な役割を担う。好中球は、ギムザ染色で中性色素に染まる殺菌性特殊顆粒をもつ顆粒球である。遊走運動を行い、主に生体内に侵入してきた細菌や真菌の貪食殺菌を行うことで、感染を防ぐ役割を果たす。一部の活性化好中球は、核内のクロマチンを細胞外に放出する。このクロマチン網はneutrophil extracellular traps (NETs) と呼ばれ、また、この過程はNETosisと名付けられている。好中球NETsは、感染防御以外にも、血栓、がん転移、自己免疫疾患などに重要な働きをしている。

Generalized pustular psoriasis
caused by innate immunity.

Kazumitsu Sugiura (教授)