

4 膠原病はどこまでわかったか？(4) 皮膚筋炎・多発性筋炎の 発症メカニズム

Mechanisms for developing of dermatomyositis and polymyositis

沖山奈緒子

OKIYAMA Naoko

筑波大学医学医療系皮膚科講師

Summary

皮膚筋炎(dermatomyositis ; DM)や多発性筋炎(polymyositis ; PM)の筋組織の免疫組織化学的検討にて、PMはCD8 T細胞、DMはCD4 T細胞や抗体による筋炎とされてきたが、DM/PMはclinically amyopathic DMからPMまでのスペクトラムであるとも提唱され、多数同定されてきた筋炎特異自己抗体によるサブタイプ分類も行われている。自己免疫性筋炎のモデル動物は、ミオシン粗精製物をSJL/Jマウスに免疫して惹起するexperimental autoimmune myositis、骨格筋C蛋白を免疫して惹起するC protein-induced myositis、筋炎特異自己抗体の標的抗原Jo-1を免疫して起こす筋炎、筋線維でMHCクラスIを過剰発現させると発症する筋炎などがある。

筋炎特異自己抗体

皮膚筋炎・多発性筋炎患者のみから検出され、ほかの膠原病患者では検出されない自己抗体で、抗ARS抗体や抗MDA5抗体、抗TIF1抗体などが同定されている。

MHCクラスI

主要組織適合遺伝子複合体のことで、細胞膜貫通型糖蛋白分子であり、クラスI分子は全身のすべての細胞で発現し、細胞内の内因性抗原を提示する。多発性筋炎の筋線維でとくに高発現しているとされる。

KEY WORDS

筋炎特異自己抗体 / CD8 T細胞 / MHCクラスI / Jo-1 / C protein-induced myositis