

2023年3月23日 担当 大学院 木村俊貴

B cell-activating factors in autoimmune pulmonary alveolar proteinosis

Journal : Orphanet Journal of Rare Disease

【Abstract】

Background: 自己免疫性肺胞蛋白症(APAP)は抗 GM-CSF 自己抗体によって GM-CSF のシグナルが阻害されることにより起こる. B cell-activating factor(BAFF)と a proliferation-inducing ligand(APRIL)は IgG の産生に関与し, 数種類の自己免疫疾患で過剰になっていることが知られている. 著者らは APAP 患者の血清中や BALF 中でも BAFF や APRIL が上昇しているのではないかと考え, それらが全肺洗浄や GM-CSF 吸入といった治療によって変化するのではないかと考えた.

Subjects and methods : APAP 患者 110 人の治療前や治療後において, 血清中や BALF 中の BAFF と APRIL の濃度を ELISA 法にて計測した. 34 人の健常者の血清と 13 人の他疾患患者の BALF をコントロールとした.

Results :

- ・ APAP 患者血清中の BAFF と APRIL の濃度は健常者血清と比較して優位に上昇していた.
- ・ BALF 中 BAFF と APRIL 濃度は他疾患患者と比較して優位に高かった.
- ・ 血清中 BAFF 濃度は KL-6, SP-D, SP-A, LDH と優位な相関関係があった.
- ・ 血清中 BAFF, APRIL 濃度と抗 GM-CSF 自己抗体との間に優位な相関関係は見られなかった.
- ・ 血清中 BAFF 濃度と APRIL 濃度は Dlco, FVC との間に逆相関関係を認めた.
- ・ BALF 中 BAFF は VC と Dlco との間に逆相関関係を認めた.
- ・ 血清中, BALF 中 BAFF と肺胞蛋白症の重症度(DSS)との間には優位な相関関係を認めた.
- ・ 血清中の抗 GM-CSF 自己抗体, BAFF, APRIL 濃度は WLL と GM-CSF 吸入によって変化しなかった.

Conclusion: APAP 患者の血清中と BALF 中の BAFF と APRIL 濃度は健常者血清, 他疾患患者 BALF と比較して優位な上昇を認めた.

【理由】 自分が行なっている、PAP の研究と方向性が似ていたから。論文を書くうえで、とても参考になるのではないかと考えました。

【感想】 稀な疾患であるにもかかわらず、PAP 患者 110 人と 100 人以上のデータを解析しており、貴重な検討だと思います。他の自己免疫疾患と比べると BAFF の値が低いことから、aPAP が他の免疫疾患とは少し違う、複雑な病態を呈している可能性が示唆されると感じました。