

**Autoimmune amelogenesis imperfecta in patients with APS-1 and coeliac disease****APS-1 とセリアック病における自己免疫性エナメル質形成不全**

Gruper Y, Wolff ASB, Glanz L, Spoutil F, Marthinussen MC, Osickova A, Herzig Y, Goldfarb Y, Aranaz-Novaliches G, Dobeš J, Kadouri N, Ben-Nun O, Binyamin A, Lavi B, Givony T, Khalaila R, Gome T, Wald T, Mrazkova B, Sochen C, Besnard M, Ben-Dor S, Feldmesser E, Orlova EM, Hegedús C, Lampé I, Papp T, Felszeghy S, Sedlacek R, Davidovich E, Tal N, Shouval DS, Shamir R, Guillonneau C, Szondy Z, Lundin KEA, Osicka R, Prochazka J, Husebye ES, Abramson J.

**Nature.** 624(7992):653, 2023

エナメル芽細胞はエナメル質を形成する上皮細胞である。エナメル質形成においてエナメル芽細胞が分泌する種々のエナメル質タンパクが、ハイドロキシアパタイトの足場になる。エナメル質タンパクの機能欠失はエナメル質形成不全という先天性障害を引き起こす。エナメル質形成障害はautoimmune regulator (AIRE)遺伝子の欠損による自己免疫性多内分泌腺症候群(autoimmune polyglandular syndrome: APS-1)やセリアック病の患者にも認められるが、そのメカニズムは不明である。筆者らは、APS-1やセリアック病の患者でエナメル質タンパクに対する自己抗体(多くがIgA)が発現し、その発現は胸腺のAIREによって誘導されることを見出した。その機序は、中枢性の免疫寛容が破綻することで、自己抗体が産生され、エナメル質形成が障害される。一方、セリアック病は小腸での末梢性免疫寛容によってトランスグルタミナーゼ2やカゼインに対する自己抗体が産生されることを明らかにした。これら2つの疾患におけるエナメル質形成不全はIgAによる自己免疫性の障害であり、筆者らは自己免疫性エナメル質形成不全と名付けた。

論文紹介者: 福岡歯科大学 細胞生理学分野 講師 進正史