

## 与原发性胆汁性肝硬化相关的自身抗体

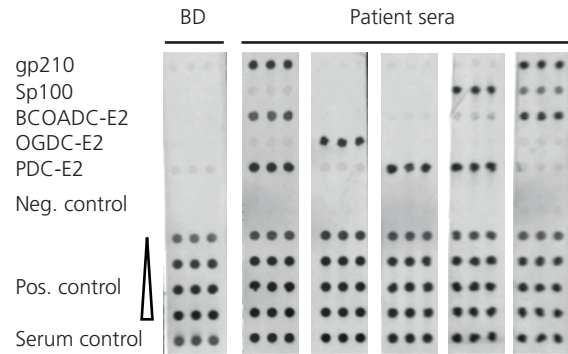
原发性胆汁性肝硬化(Primary Biliary Cirrhosis, PBC)是一种慢性、渐进性自身免疫性肝病。其主要特征为肝内小胆管损伤，门脉区炎症能导致肝硬化，继而发展为肝衰竭。

血清诊断PBC是基于检测抗线粒体抗体(AMA)抗所谓的M2抗原，M2抗原在几乎90%以上的患者中存在。这个抗原包括3个线粒体2-酮酸脱氢酶复合物的E2亚单位/二氢硫辛酰胺乙酰转移酶：丙酮酸脱氢酶复合物 (pyruvate dehydrogenase complex, PDC-E2)、酮戊二酸脱氢酶复合物(2-oxoglutarate dehydrogenase complex, OGDC-E2) 以及支链2-酮酸脱氢酶复合物(branched chain 2-oxo-acid dehydrogenase complex, BCOADC-E2)。所有这三个E2亚单位均产自杆状病毒-昆虫细胞表达系统，既可以分别作为研究参数使用，也可以将等量的三种蛋白混合作为M2使用。

AMA在原发性胆汁性肝硬化血清检测中具有重要意义，另外，PBC特异性抗核自身抗原的抗核抗体(ANA)能在将近30-50%的患者中被发现。特别是抗gp210和Sp100自身抗体能在将近25%的M2/AMA阳性，以及大于50%的M2/AMA阴性的原发性胆汁性肝硬化患者中找到。在大约25%的PBC患者中同样能检测到抗Sp100自身抗体，这被认为是检测原发性胆汁性肝硬化的一个重要指标。与M2抗体相比，这些自身抗体的出现可能与病情发展和严重性有关。

进化保守的核孔蛋白gp210是一个转载膜糖蛋白，是核孔复合物(nuclear pore complex; NPC)的一部分。其功能是调节核与细胞质之间的运输。在间接免疫荧光法中抗gp210自身抗体在核周围形成核膜分布。Nickowitz和Worman确定了抗原簇位于gp210的内胞质58残基C-端。

DIARECT使用重组蛋白技术提供一种改良的人源gp210，其包含了一些重复的自动反应内胞质C-端。



图：免疫斑点法检测抗线粒体抗体抗原PDC-E2, OGDC-E2, BCOADC-E2和抗核抗体抗原Sp100, gp210。血清分别来自献血者(BD)和原发性胆汁性肝硬化患者。

Sp100是分子量为55kDa的核蛋白，它的名字来自间接免疫荧光法中多点状分布(speckled/multinuclear dots pattern; MND-ANA)以及在蛋白凝胶中异常流动的100kDa的分子量。到目前为止Sp100的细胞功能还不是很清楚，但是它的出现涉及到基因转录的调节和针对病毒感染的细胞应答。

作为辅助产品DIARECT还提供另外一个重组人源的多点状抗核抗体抗原-核孔蛋白Nup62，它直接参与细胞核与细胞质之间的分子运输，应该是位于核孔复合体中的中央栓上。

Nup62, Sp100和gp210都产自杆状病毒-昆虫细胞表达系统。

### 参考文献：

- Bogdanos *et al.* (2008) *World J Gastroenterol.* 14:3374-3387
- Fusconi *et al.* (1991) *Clin Exp Immunol.* 83:291-297
- Hohenester *et al.* (2009) *Semin Immunopathol.* 31:283-307
- Nguyen *et al.* (2010) *Best Pract Res Clin Gastro.* 24:647-654
- Nickowitz and Worman (1993) *J Exp Med.* 178:2237-2242

某些用于诊断检测所使用的抗原在中国可能已经受到专利保护。DIARECT公司对此不负任何责任，建议您在使用前请仔细查询。

### Ordering Information

18000	M2	0.1 mg
18001		1.0 mg
17700	BCOADC-E2	0.1 mg
17701		1.0 mg
17800	OGDC-E2	0.1 mg
17801		1.0 mg
17900	PDC-E2	0.1 mg
17901		1.0 mg
18900	Sp100	0.1 mg
18901		1.0 mg
19000	gp210	0.1 mg
19001		1.0 mg
19400	Nup62	0.1 mg
19401		1.0 mg

140901\_Rev01

