

分類不能型免疫不全症

1. 概要

原因が特定できない低グロブリン血症の総称で、WHO 分類では抗体産生不全症の中に位置する。ヨーロッパ免疫不全症学会によれば、「2歳以上（多くは10代以降）で発症する低グロブリン血症で、同種血球凝集素の欠損、あるいはワクチンへの低反応を示し、既知の免疫不全症ではない疾患」とされている。

2. 疫学

300人から1000人

3. 原因

原因が不明であるが、その中で近年、ICOS、TACI、BAFF-R、CD19などの異常症が明らかになった。大半の分類不能型免疫不全症については原因がいまだ不明である。最低10種類以上の責任遺伝子が存在すると予想されている。

4. 症状

様々な部位の頻回の罹患傾向に加え、個々の感染が重症化しやすく、治癒が遷延する。また肺炎、髄膜炎、敗血症などの重症感染症に反復罹患する。

5. 合併症

50%以上が自己免疫疾患を合併する。リンパ系悪性腫瘍、消化器系悪性腫瘍などの合併も多い。

6. 治療法

定期的なグロブリン補充療法が治療の主体である。感染症時には抗菌薬投与が行われる。自己免疫疾患に対しては免疫抑制薬投与が行われる。

7. 研究班

成人型分類不能型免疫不全症の実態把握、亜群特定に基づく診断基準策定及び病態解明に関する研究