

告示	番号	46	免疫疾患
	疾病名	ウィスコット・オールドリッチ症候群	

ウィスコット・オールドリッチ (Wiskott-Aldrich) 症候群

ういすこつと・おるどりっちしょうこうぐん

概念・定義

Wiskott-Aldrich 症候群（以下 WAS と略）は、サイズの減少を伴う血小板減少、湿疹、易感染性を 3 主徴とし、主に男児に発症する X 染色体劣性原発性免疫不全症である。

症状

A. 臨床症状

血小板減少、湿疹、易感染性を 3 主徴とするが、全ての症状を呈する症例は少ない。血小板減少症のみの場合、X 連鎖性血小板減少症と診断される。

1. 血小板減少はほぼ全例で見られ、血便や皮下出血を伴う。
2. 古典的 WAS では T 細胞、B 細胞および NK 細胞機能低下のために乳幼児期から細菌、真菌およびウイルス感染を反復する。
3. 湿疹はアトピー性湿疹様で、難治である。

B. 検査所見

1. 血小板サイズの低下を伴う血小板減少
2. T 細胞数の減少、細胞性免疫能の低下
3. IgG は正常から低下、IgM の低下、IgE の上昇、多糖類抗原に対する抗体産生能低下
4. NK 細胞機能低下

合併症

自己免疫疾患として自己免疫性溶血性貧血、血管炎、IgA 腎症、関節炎、炎症性腸疾患の合併、および B 細胞性リンパ腫を主とした悪性腫瘍の合併が知られている。

治療

出血傾向、感染症に対する対症療法を行い、必要時に免疫グロブリン補充療法を行うが、根治療法として同種造血幹細胞移植がある。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/10_2_11.html