

告示	番号	47	免疫疾患
	疾病名	肝中心静脈閉鎖症を伴う免疫不全症	

肝中心静脈閉鎖症を伴う免疫不全症

かんちゅうしんじょうみやくへいさしょうをともなうめんえきふぜんしょう

概念・定義

肝中心静脈閉鎖と肝脾腫および二次的な血小板減少を呈する免疫不全症である。

症状

A. 臨床症状

1. 肝中心静脈閉鎖
2. 肝脾腫
3. 反復する呼吸器感染
4. 血小板減少

B. 検査所見

1. 記憶 T 細胞の低下
2. 記憶 B 細胞の低下
3. 画像検査にて肝中心静脈閉鎖の所見

合併症

肝中心静脈閉鎖に伴う肝不全や脾機能亢進を呈することがある。

治療

肝中心静脈閉鎖に対する外科的および内科的治療を行う。免疫不全状態に応じた感染症予防と治療を行う。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/10_2_21.html