

告示	番号	3	免疫疾患
	疾病名	高 IgM 症候群	

## 高 IgM 症候群

こうあいじーえむしょうこうぐん

### 概念・定義

B 細胞の内因性のクラススイッチ障害が本疾患の病態であり、血清 IgM 値が正常のこともあり、最近ではクラススイッチ異常症と呼ばれることが多い。

### 症状

抗体 (IgG および IgA) 欠乏による易感染性を示す。化膿性感染症の重症化がみられ、上気道、下気道感染、膿皮症、中耳炎、化膿性リンパ節炎、腸管感染症、敗血症などを反復罹患する。ADA 欠損症では扁桃肥大、リンパ節腫大が特徴的である

### 合併症

CD40 リガンド欠損症ではニューモシスチス肺炎、真菌感染症、ヘルペス感染症、クリプトスポリジウム感染症、好中球減少を合併しやすい

### 治療

免疫グロブリン定期補充療法を行う。バクタの予防内服、マクロライドの少量長期内服を行うこともある。CD40 リガンド、CD40 欠損症はドナーが見つければ、造血幹細胞移植を行う

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/10\\_3\\_25.html](http://www.shouman.jp/details/10_3_25.html)