

告示	番号	31	免疫疾患
	疾病名	オーメン症候群	

オーメン (Omenn) 症候群

おーめんしょうこうぐん

概念・定義

1965年にOmennによって報告された、新生児・乳児期に網内系および皮膚の細胞浸潤と好酸球増多を呈する疾患であり、現在は複合型免疫不全症を来すいくつかの疾患責任遺伝子産物の活性が残存している(hypomorphic) 変異によって生じることがわかっている、

症状

新生児期・乳児期にT細胞機能不全の症状として易感染性・体重増加不良・慢性下痢・肺炎などを呈する一方、紅皮症・リンパ節腫脹・肝脾腫などの細胞浸潤にともなう症状が出現する。湿疹はしばしばアトピー性皮膚炎と間違われることがある。末梢血好酸球が増多し、リンパ球数は低下ないし正常であるがオリゴクローナルである。血清IgG値は通常低下するが、IgEは高値となる。

合併症

尋常性白斑、乾癬、自己免疫性の血小板減少症・溶血性貧血・好中球減少症などの自己免疫疾患を呈することもある。

治療

副腎皮質ステロイドホルモン薬やシクロスポリンAなどの免疫抑制薬は一時的には有効である。現在唯一の根治的治療法は造血幹細胞移植であり、早期に施行されなかった場合の予後は不良である。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/10_1_4.html