

告示	番号	36	免疫疾患
	疾病名	MHC クラス I 欠損症	

MHC クラス I 欠損症

えむえいちしーくらすわんけっそんしょう

概念・定義

MHC クラス I (HLA class I)は全ての有核細胞の表面に発現し、ウイルスなどの抗原ペプチドを CD8 陽性 T 細胞に提示する働きをする。MHC クラス I 欠損症はこの分子の発現が低下する疾患で、Bare lymphocyte syndrome type I とも呼ばれる。

症状

たまたま見つかる無症状のものから、重篤な症状をきたすものまで非常に幅がある。通常 MHC クラス II 欠損症に比べて軽症である。慢性の細菌性上下気道感染症を示し、主な病原菌はインフルエンザ桿菌、肺炎球菌、黄色ブドウ球菌などである。長期の経過により気管支拡張症をきたし、呼吸不全が主な死因となる。皮膚の慢性壊死性肉芽腫性病変や潰瘍性病変を伴う患者や、血管炎を伴う患者もいる。血液検査では TCR $\alpha\beta$ +CD8 陽性 T 細胞の減少を示す

合併症

鼻茸をしばしば伴う

治療

根治治療は確立されていない。造血幹細胞移植はドナーNK細胞によるGVHDのリスクがあり一般的ではない。抗生剤の予防投与は推奨される。ガンマグロブリンは通常低下しないが、ガンマグロブリン投与は有効かもしれない。皮膚症状に対してソラレン+UVA治療の有効性が2例で示されている。一方皮膚症状に対して免疫抑制療法は皮膚病変の悪化、肺病変の増悪を示し現在のところ行うべきでないと考えられている

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/10_1_8.html