

告示	番号	54	免疫疾患
	疾病名	ブルーム症候群	

ブルーム（Bloom）症候群

ぶるーむしょうこうぐん

概念・定義

染色体不安定性を基盤とした特徴的な身体所見と放射線感受性を呈する免疫不全症であり、悪性腫瘍合併率が多い疾患である。

症状

A. 臨床症状

1. 小柄な体型
2. 特徴的な鳥様顔貌
3. 日光過敏性紅斑
4. 造血不全
5. 放射線感受性の亢進

造血器腫瘍（白血病、リンパ腫）の合併が高率である。

6. 糖尿病の合併
 7. 不妊
- #### B. 検査所見

1. 姉妹染色体分体の交換(sister chromatid exchange)の頻度を解析する。Bloom 症候群では、sister chromatid exchange の頻度の上昇が認められる。
2. T 細胞数は正常
3. B 細胞数は正常。免疫グロブリン値の低下

合併症

造血器腫瘍（白血病、リンパ腫）の合併が高率である。

治療

免疫不全の程度により感染症への対策を行う。悪性腫瘍合併時には治療感受性を考慮しながら治療を行うことが重要である。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/10_2_14.html