

告示	番号	50	免疫疾患
	疾病名	シムケ症候群	

## シムケ (Schimke) 症候群

しむけしょうこうぐん

### 概念・定義

染色体リモデリング異常を基盤とした特徴的な身体所見と造血不全を呈する免疫不全症である。

### 症状

#### A. 臨床症状

1. 骨格系異形成による低身長、子宮内発育不全
2. 不均衡体型
3. 顔貌異常
4. 腎障害
5. 細胞性免疫不全による易感染性

#### B. 検査所見

1. T細胞数の減少
2. B細胞数および免疫グロブリン値は正常

### 合併症

骨格系異形成による低身長、腎障害、造血不全を呈することがある。

### 治療

免疫不全状態の程度により、感染症予防と治療を行う。腎障害や造血不全、低身長への対応を行う。

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/10\\_2\\_18.html](http://www.shouman.jp/details/10_2_18.html)