

告示	番号	49	免疫疾患
	疾病名	高 IgE 症候群	

## 高 IgE 症候群

こうあいじーいーしょうこうぐん

### 概念・定義

高 IgE 症候群は、黄色ブドウ球菌を中心とする細胞外寄生細菌による皮膚膿瘍と肺炎、新生児期から発症するアトピー性皮膚炎、血清 IgE の高値を 3 主徴とする免疫不全症である。

### 症状

#### A. 臨床症状：

1. 黄色ブドウ球菌を中心とする細胞外寄生細菌による皮膚膿瘍と肺炎
2. 新生児期から発症するアトピー性皮膚炎
3. 血清 IgE の高値

を 3 主徴とする。1 型と 2 型があり、1 型の多くの症例で特有の顔貌、脊椎の側弯、病的骨折、骨粗鬆症、関節の過伸展、乳歯の脱落遅延などの骨・軟部組織・歯牙の異常を合併する。2 型は、さらに細胞内寄生細菌とウイルス（単純ヘルペスウイルス、伝染性軟属腫）に対する易感染性、中枢神経合併症が見られる。DOCK8 遺伝子異常による場合はウイルス

（単純ヘルペスウイルス、伝染性軟属腫）に対する易感染性、中枢神経合併症が見られる。

#### B. 検査所見

1. T 細胞数は正常だが、Th17 細胞は減少する
2. B 細胞数は正常だが、特異的抗体産生は低下する
3. 血清 IgE の高値
4. 画像検査にて慢性呼吸器感染像と肺嚢胞
5. 骨密度の低下

### 合併症

慢性呼吸器感染による気管支拡張症、病的骨折の合併に注意する。

### 治療

免疫不全状態の程度により、特に皮膚と呼吸器感染症（気管支拡張症や肺嚢胞）への予防と治療を行う。アトピー性皮膚炎様症状への皮膚科的な対応を行う。骨密度の低下がある場合、病的骨折の予防と対応を行う。

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/10\\_2\\_20.html](http://www.shouman.jp/details/10_2_20.html)