

告示	番号	2	免疫疾患
	疾病名	X連鎖無ガンマグロブリン血症	

X連鎖無ガンマグロブリン血症

えっくすれんさむがんまぐるぶりんけっしょう

概念・定義

細菌感染に罹りやすく、血清免疫グロブリン IgG、IgA、IgM、すべてのクラスの値の低下が著しく、末梢血B細胞比率が2%以下の男子の場合、X連鎖無ガンマグロブリン血症 (X-linked agammaglobulinemia: XLA) が強く疑われる。

症状

細菌感染症をしばしば反復する。感染症としては、中耳炎、副鼻腔炎、気管支炎、肺炎などの呼吸器感染症に加えて、皮膚化膿症、消化管感染症、髄膜炎、敗血症がみられる。よくみられる病原体はインフルエンザ菌、肺炎球菌、ブドウ球菌、緑膿菌、カンピロバクターなどである。初発の感染症状は、経胎盤由来の母親からの移行抗体が減少する生後4-6か月以降、5歳までに認められることがほとんどであるが、思春期～成人期に発症することも稀ならずある

合併症

適切な治療がなされないと、気管支拡張症などの慢性肺疾患を合併し、日常生活に支障をきたす

治療

免疫グロブリン製剤の定期補充療法が基本である。静注用製剤として200～600mg/kgを3～4週間隔で投与し、血清IgGトラフ値を少なくとも500mg/dL以上に保つ。感染のコントロールを十分に行うためには、血清IgGトラフ値が1000mg/dL以上必要なこともある。欧米で盛んに行われている皮下注用製剤を毎週100mg/kg投与する在宅治療も保険適応となった。慢性肺疾患を合併している場合には、抗菌薬の予防投与が行われる

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/10_3_23.html