

告示	番号	7	免疫疾患
	疾病名	分類不能型免疫不全症	

## 分類不能型免疫不全症

ぶんるいふのうがためんえきふぜんしょう

### 概念・定義

分類不能型免疫不全症 (common variable immunodeficiency: CVID) は低ガンマグロブリン血症のために細菌感染症を繰り返す原発性免疫不全症のひとつである。性差は認められず、20～40代で診断されることが多いが、小児や高齢者で診断されることもある。

### 症状

前述のXLAと同じく反復する細菌感染症を主徴とするが、XLAと比べると重症感染症は比較的少ない。脾腫、リンパ節腫脹、肉芽腫様病変、自己免疫疾患、悪性腫瘍をときどき合併する

### 合併症

慢性肺疾患のみならず、自己免疫疾患や悪性腫瘍を合併しやすいので、注意が必要である

### 治療

XLAと同じく基本的治療は静注用製剤あるいは皮下注用製剤による免疫グロブリン補充療法である。週あたり100mg/kg以上の製剤を静注用は3-4週毎、皮下注は毎週投与し、血清IgGトラフ値を500mg/dL以上に保つ

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/10\\_3\\_24.html](http://www.shouman.jp/details/10_3_24.html)