

告示	番号	42	免疫疾患
	疾病名	自己免疫性リンパ増殖症候群 (ALPS)	

自己免疫性リンパ増殖症候群 (ALPS)

じこめんえきせいりんぱぞうしょくしょうこうぐん

概念・定義

ALPS はアポトーシス（細胞死）の障害によりリンパ球増殖をきたし、リンパ節腫脹や肝脾腫、自己免疫疾患を示す症候群である。FAS 依存の細胞死経路にかかわる FAS、FAS リガンド、カスパーズ 10 の遺伝子異常が認められる。CD3+ TCR $\alpha\beta$ + CD4- CD8- のダブルネガティブ T 細胞の増加が特色である。

症状

持続的なリンパ節腫脹、脾腫ならびに肝腫大が特徴的である。血球系細胞に対する自己抗体が産生され、自己免疫性血小板減少性紫斑病、自己免疫性溶血性貧血、自己免疫性好中球減少症がしばしば認められる。その他の自己免疫異常として、腎炎、肝炎、ぶどう膜炎、関節炎などが知られる。自己免疫病態は主として乳児期に目立ち、成長とともに軽快するものが多いとされるが、一部の症例では成人してからも多様な自己免疫疾患の合併が認められる

合併症

悪性腫瘍が最も重要な合併症である。悪性リンパ腫などのリンパ系の悪性腫瘍の発症頻度が高い

治療

リンパ球増殖の制御と自己免疫疾患に対する治療が中心となる。血球減少症に対しては、副腎皮質ステロイドや免疫グロブリン大量療法が用いられる。一部の難治例に、シクロスポリンなどの免疫抑制剤、メルカプトプリン水和物などの抗腫瘍薬が試みられてきたが、最近では、ミコフェノール酸モフェチル、ラパマイシンやリツキシマブの投与が有効とされる。脾摘は、敗血症を起こす危険性が高いため、以前と比べ行われなくなっている。根治療法として造血幹細胞移植が考えられるが、加齢とともに症状が軽快することが多いとされ、適応は限られる

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/10_4_33.html