

告示	番号	13	免疫疾患
	疾病名	白血球接着不全症	

## 白血球接着不全症

はっけつきゅうせつちやくふぜんしょう

### 概念・定義

白血球における接着分子であるb2 インテグリンやセレクトリンリガンドの発現異常により発症する疾患。接着分子の異常により感染部位への白血球浸潤が不能となり、感染症が遷延する。細菌、真菌による難治性皮膚炎、中耳炎、副鼻腔炎を発症する。治療は軽度から中程度であれば抗菌剤等の対処療法を行うが、重症の場合は造血幹細胞移植が適応となる。常染色体劣性遺伝。

### 症状

LAD-I は重症細菌感染の反復、臍帯脱落遅延、非化膿性の皮膚感染症、白血球異常高値、創傷の治癒遅延、歯肉炎などを発症する。なお、CD18の発現率によって、その表現系は重症型（2%以下）と軽度～中等症型（2～30%の発現）に分類される。LAD-II は LAD-I に比べ重症度は低く、生命予後には直結はしない。成人期の歯周炎がその主体となる。時に精神

発達遅延が認められることもある。LAD-III は白血球と血小板の異常から LAD-I の症状に加え、出血症状を呈する

### 合併症

LAD-II で精神発達遅滞、LAD-III で出血症状を伴う

### 治療

LAD-I の治療はその重症度による。軽症～中等症型では対症療法としての抗生剤投与であり、重症型では造血幹細胞移植が必要となる。LAD-II は、感染症に対する抗菌薬投与は有効であるが、歯周炎は難治である。LAD-III は造血幹細胞移植が唯一の治療と考えられている

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/10\\_5\\_38.html](http://www.shouman.jp/details/10_5_38.html)