

告示	番号	28	免疫疾患
	疾病名	26 及び 27 に掲げるもののほか、先天性補体欠損症	

## 49 及び 50 に掲げるもののほか、先天性補体欠損症

そのた、せんてんせいほたいけっそんしょう

### 概念・定義

以下の欠損症がある。主な臨床像を示す。

Factor B：非典型溶血性尿毒症症候群

Factor D：ナイセリア感染症

Properidin：ナイセリア感染症

Factor I：ナイセリア感染症、非典型溶血性尿毒症症候群、膜性増殖性糸球体腎炎、子癩前症

Factor H：ナイセリア感染症、非典型溶血性尿毒症症候群、膜性増殖性糸球体腎炎、子癩前症

Factor H-related protein：非典型溶血性尿毒症症候群

Thrombomodulin：非典型溶血性尿毒症症候群

MASP1：3MC (Carnevale, Mingarelli, Malpuech, Michels) 症候群  
(両眼隔離、眼裂狭小、球状眉、眼異形、頭蓋骨癒着、口蓋裂、前房欠損) 易感染性

MASP2：化膿菌感染症、自己免疫性疾患、炎症性肺疾患

COLEC11：3MC 症候群

CR2 (CD21) 欠損症：低ガンマグロブリン血症 (易感染性)

CR3 欠損症：白血球粘着不全症 (易感染性)

CD46 欠損症：非典型溶血性尿毒症症候群、感染症、子癩前症

CD59 欠損症：溶血性貧血、polyneuropathy

Ficolin3 欠損症：気道感染症、膿瘍

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/10\\_7\\_51.html](http://www.shouman.jp/details/10_7_51.html)