

## 日本小児感染症学会若手会員研修会第1回水戸偕楽園セミナー

## レクチャー5 どのようなときに免疫不全症を疑うか？

金 兼 弘 和\*

どのようなときに原発性免疫不全症 (primary immunodeficiency: PID) を疑うかというテーマで講演を行った。感染症は感染因子と宿主因子のアンバランスによって発症し、多くは侵襲性の感染因子が主たる原因だが、ときに宿主因子に問題がある場合がある。反復感染、重症感染、持続感染、日和見感染をみた場合には易感染性の可能性を考え、宿主因子に問題がないか考えてみる必要がある(表)。PIDは160種類以上存在し、そのほとんどで原因遺伝子もわかっているが、PIDが疑われるからといってすべての原因遺伝子の解析を行うのは時間と労力の無駄である。感染症としての臨床症状からある程度Bリンパ球機能異常、Tリンパ球機能異常、食細胞機能異常を類推すること

が可能であり(図1)、その後一般検査にて頻度の高いPIDを絞り込むことが可能である(図2~4)。また一部のPIDでは特定の感染症を呈することがあり、病原体からPIDを類推することもできる(図5)。

前半の総論的解説の後、重症複合免疫不全症、X連鎖無ガンマグロブリン血症、高IgM症候群、乳児一過性低ガンマグロブリン血症、蛋白漏出性胃腸症による低ガンマグロブリン血症、慢性肉芽腫、Ataxia telangiectasia、X連鎖リンパ増殖症候群をそれぞれ提示し、どのような症状から検査計画を立てて、診断していくかについて、参加者と討論した。PIDは経験することは少ないのだが、ちょっとした知識があれば診断あるいは救命可能であり、研修医といえどもぜひとも知ってもらいたいものである。筆者自身もそれほど多くの症例の経験をしているわけではなく、日々勉強の毎日である。最後に愛読している参考図書を紹介する。

表 易感染性

反復感染	明らかな感染症に罹患後、抗菌薬の治療によっていったん軽快するにもかかわらず、治療の中断により再燃や新たな部位の感染症が出現する場合を指す
重症感染	細菌性髄膜炎、敗血症、膿胸、化膿性関節炎、骨髄炎などの重篤な細菌感染症、あるいはウイルスによる重篤な肺炎、神経系感染症や全身播種などを指す
持続感染	十分な抗菌薬の投与にもかかわらず、炎症所見の改善が得られない場合や通常であれば一過性感染で体内から排除あるいは抑制されるべきウイルスによる持続感染が認められる場合を指す
日和見感染	通常健康人では感染性の低い微生物による感染を指す

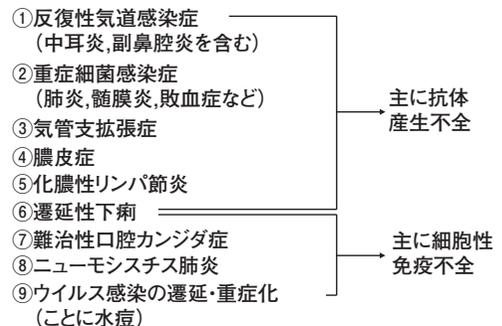


図1 感染症と機能部位

\* 富山大学附属病院小児科

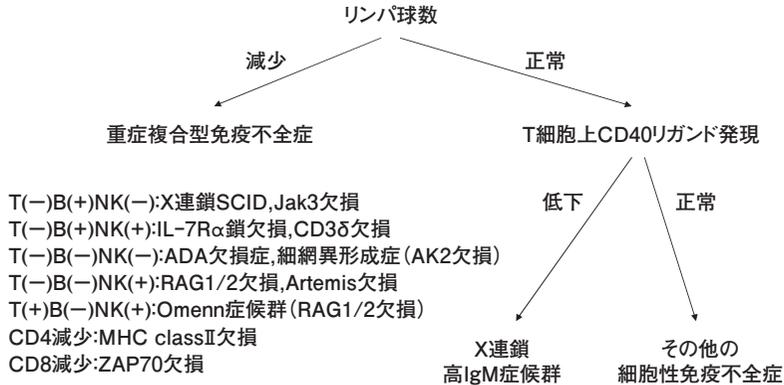


図 2 細胞性 (T 細胞性) 免疫不全症が疑われる場合

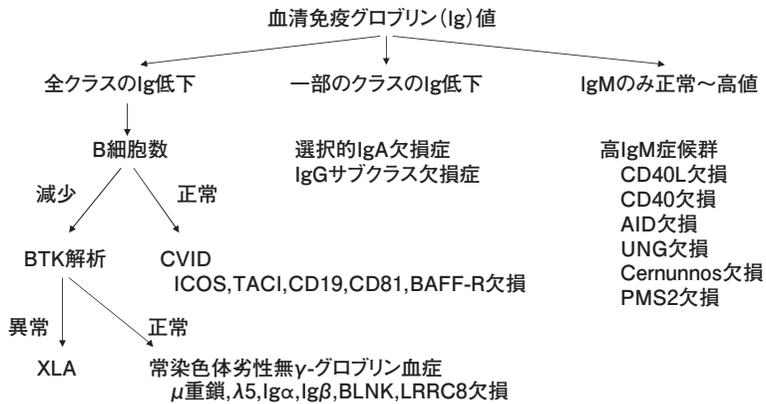


図 3 液性 (B 細胞性) 免疫不全症が疑われる場合

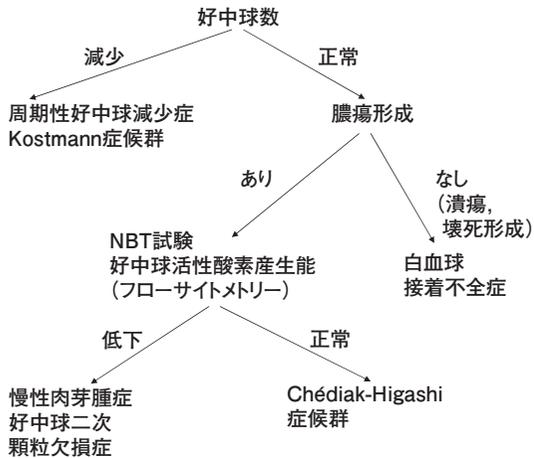


図 4 食細胞機能異常症が疑われる場合

参考図書

- 1) Ochs HD, Smith CIE, Puck JM (eds.) : Primary Immunodeficiency Diseases. Molecular and Genetic Approach, 2nd ed, Oxford University Press, Oxford,
- 2) Rezaei N, Aghamohammadi A, Notarangelo LD (eds.) : Primary Immunodeficiency Diseases. Definition, Diagnosis, and Management, Springer, Berlin, (Amazon でそれぞれ 16,309 円, 13,959 円にて入手可能)



図 5 病原体からみた免疫異常

\* \* \*