

同種造血細胞移植後の複合免疫不全症における移行期ガイドライン

研究分担者	保田 晋助	東京医科歯科大学膠原病・リウマチ内科
研究分担者	村松 秀城	名古屋大学大学院医学系研究科小児科学
研究協力者	佐々木 広和	東京医科歯科大学膠原病・リウマチ内科
研究協力者	前村 遼	名古屋大学大学院医学系研究科小児科学

研究要旨

重症複合免疫不全症(SCID)はT細胞系、B細胞系の両者の機能不全を有する疾患の総称である。根治療法である同種造血細胞移植により、長期生存が可能となった。長期生存を得ている症例においては、生涯にわたって、晩期合併症のフォローアップが必須であり、成人科での診療移行が不可欠となっている。現状、SCID 同種造血細胞移植後の移行期診療体制は充分とは言えず、本ガイドを作製した。

A. 研究目的

重症複合免疫不全症(SCID)はT・B細胞系の機能不全を来し、感染症の重篤化や日和見感染症が問題となる。根治療法である同種造血細胞移植により、長期生存が可能となった。長期生存を得ている症例においては、生涯にわたって、晩期合併症のフォローアップが必須であり、成人科での診療移行が不可欠である。こうした背景から、成人診療科の受け入れ先など移行期医療の構築が急務である。これまでに同種造血細胞移植後のSCIDのフォローアップに関する移行支援ガイドが無かったことから、その策定をめざした。

B. 研究方法

小児科医・膠原病内科医の連携により、本邦における現状をふまえて同種造血細胞移植後のSCIDフォローアップに関する移行期ガイドについて記載した。

(倫理面への配慮) 該当なし

C. 研究結果

「同種造血細胞移植後の複合免疫不全症における移行期ガイドライン(案)」を作製するなかで、2022年にPrimary Immune Deficiency Treatment ConsortiumがSCIDの診断基準を改定したこと、同種造血細胞移植後のフォローアップ指針として臨床免疫学の専門医と造血幹細胞移植専門医の協力のもと、免疫再構築を生涯

にわたって、成人期以降も継続的に評価する必要があることの重要性を記載した。具体的な免疫再構築の評価項目、非免疫系の臓器合併症の評価項目についても記載した。

D. 考察

SCIDは小児診療においては十分に認識され、施設によっては、根治療法としての造血細胞移植も検討される。しかし、移行期および成人期における認知度は充分とは言えない。造血細胞移植後のフォローアップに関しても、生涯にわたる免疫再構築の評価に加え、易感染性・自己免疫疾患合併の有無、臓器合併症の有無等によって適切な成人科が対応すべきだが、その受け入れ体制が充分とは言えない面があり、本ガイドが貢献できることが期待される。

E. 結論

「同種造血細胞移植後の複合免疫不全症における移行期ガイドライン(案)」を作製した。

F. 研究発表

1. 論文発表

1) なし

2. 学会発表

1) 齋門有紀乃、佐々木広和、板倉卓司、岩井秀之、清水正樹、川田大介、保田晋助PLCG2遺伝子に新規ミスセンス変異を伴い、間欠熱、鼻中隔穿孔、再発性の蜂窩織炎を呈した34歳男性。医学生・研修医の日本内科学会 ことはじめ 2022 京都. 2022.4.16

2) Takuji Itakura, Hirokazu Sasaki, Taiki Yamaguchi, Yukino Saimon, Hideyuki Iwai, Masaki Shimizu, Masato Kurata, Daisuke Kawata, Tada shi Hosoya, Shinsuke Yasuda. A novel gain-of-function missense mutation in PLCG2 associated with autoinflammation and hypergammaglobulinemia. 24th APLAR congress.2022.12.7

3) 三守恵里加、齋藤鉄也、板倉卓司、佐々木広和、梅澤夏佳、木村直樹、守山昌利、保田晋助. 発熱、蕁麻疹様皮疹、肝障害、両側感音性難聴を呈しNLRP3ミスセンス変異および新規NLRP12インフレーション欠失変異を同定した一例.
第6回日本免疫不全・自己炎症学会 2022.2.12
東京

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし