

—— センター症例検討会 ——

## ニューモシスチス・カリニ肺炎を契機に X 連鎖重症複合免疫不全症と診断された 1 例

佐藤 育子, 山本 克哉, 渡邊 庸平  
今井 香織, 中山 東城, 北沢 博  
古賀 晋一郎, 吉田 弘和, 涌澤 圭介  
大沼 祥子, 高柳 勝, 村田 祐二  
大竹 正俊, 遠藤 幹也\*, 土屋 滋\*\*

### はじめに

ニューモシスチス・カリニ肺炎を契機に X 連鎖重症複合免疫不全症と診断された一例を経験したので報告する。

### 症 例

生後 5 カ月男児。家族歴に特記事項なし。今回の入院まで発熱の既往はなかった。

2002 年 9 月下旬より咳嗽出現。当科外来通院し投薬を受けていたが症状改善せず, 10 月 17 日より発熱, 哺乳力低下認め, 10 月 22 日再診。胸部 X

線写真上, 浸潤影を認め急性肺炎の診断にて同日当科入院となった。

### 入院経過

入院日より抗生剤静注と経口, 吸入, 鎮咳薬内服にて治療開始した。翌朝, 解熱したが, 多呼吸, 口唇チアノーゼを認め, 酸素テントに收容した。胸部 X 線写真にて両肺野浸潤影の増悪と胸部 CT にてスリガラス状病変を認め, 間質性肺炎の診断にて methylprednisolone (mPSL) pulse 療法を開始した。その後, 症状は改善傾向にあったが mPSL 漸減中の 10 月 27 日に再び発熱あり, 吸引や啼泣にて酸素テント内でも SpO<sub>2</sub> 80% 台が続くため ICU 入室の上, 人工呼吸管理を開始した。しかし, 症状の改善傾向を認めず, 10 月 31 日ウリナスタチン, 11 月 1 日より 3 日間シベレスタットナトリウム水和物投与した。間質性肺炎の原因検索を行ったところ, 鼻腔染色, 喀痰 PCR にて *P. carinii* 陽性のため ST 合剤の内服を開始したが, 状態改善なく, 11 月 7 日ペンタミジン静注を開始。11 月 12 日より mPSL pulse 療法 (2 回目), 11 月 14 日より 3 日間  $\gamma$ glb を投与した。11 月 15 日解熱したが 11 月 17 日より発熱, 11 月 19 日より mPSL pulse 療法 (3 回目), 11 月 21 日ペンタミジン静注から ST 合剤静注に変更した。

患児の免疫能を検査したところ, T 細胞, B 細胞の機能不全を認め, 重症複合型免疫不全症が疑われた。原因検索について東北大学加齢医学研究

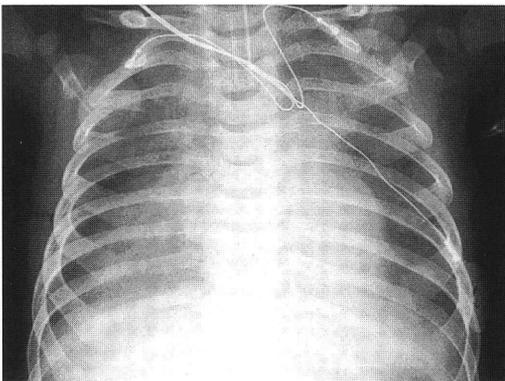


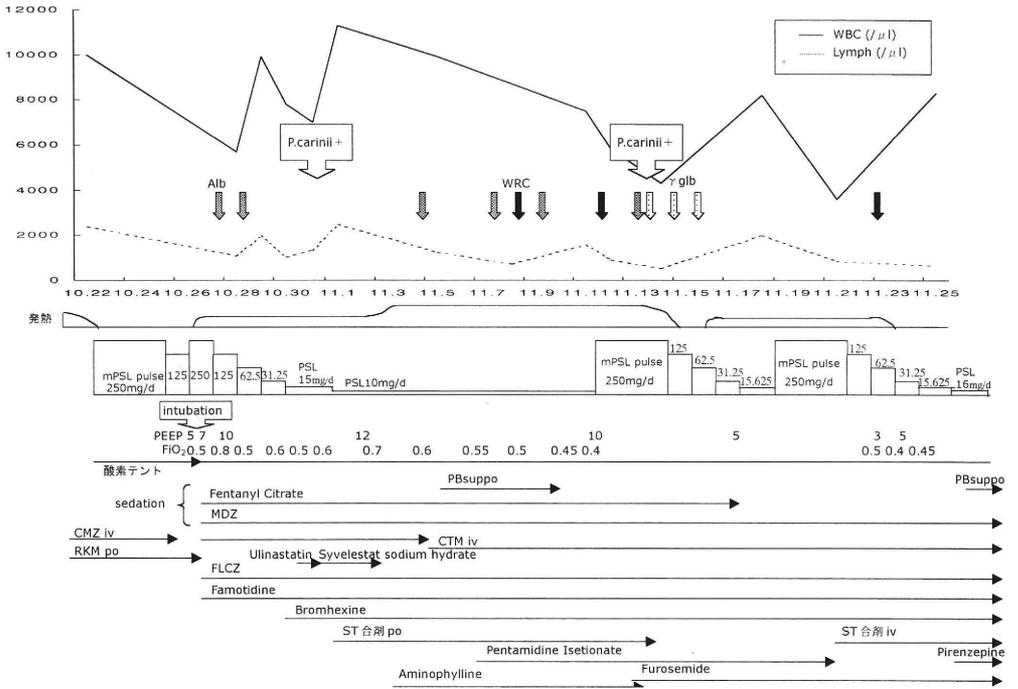
写真. ICU 入室後の胸部 X 線写真

仙台市立病院小児科

\*岩手医科大学小児科

\*\*東北大学加齢医学研究所発達病態分野

表. 患者の経過表



所発達病態分野に依頼したところ X 連鎖重症複合免疫不全症と診断され、11 月 28 日骨髄移植目的に岩手医科大学小児科に転院となった。

ま と め

原発性免疫不全症は非常に稀な疾患であり、救

急センターで扱う疾患とは異なるが、急性期には本症例のように集中治療を要する場合もあり報告した。本疾患は診断がつき次第、早急に骨髄移植等の根本的治療が必要である。本症例の場合、母親をドナーとした末梢血幹細胞移植を行った。今後の良好な経過が望まれる。