

高齢で発見された高 IgE 症候群 (Job 症候群)

かど わき ひで かず まつ い りゅう きち
 門 脇 秀 和¹⁾ 松 井 龍 吉¹⁾
 す やま のぶ お夫¹⁾ こ ばやし しょう たい
 須 山 信 夫¹⁾ 小 林 祥 泰²⁾

Key words : Hyper-IgE syndrome, 高齢, 皮膚感染症, 繰り返す感染

要 旨

症例は72歳, 男性。腸炎と肺炎にて連続して当科に入院。患者は学童期より繰り返す皮膚感染症を有しており, 母親に皮膚感染症と肺炎の既往を, 娘にラテックスアレルギーを認めた。患者の顔貌は高 IgE 症候群の特徴とされている所見を認め, 血清 IgE は 1900 IU/ml と著明に上昇していた。病歴および臨床所見等から, 高 IgE 症候群と診断した。

高 IgE 症候群は免疫不全症の 1 疾患であるが, 日本での発症頻度は原発性免疫不全症候群の中の 3.7% とされ, 本邦において難病登録をしている成人患者はいない。本症例は, 比較的高齢者にも潜在的に患者が存在する可能性があることを示唆する非常に教訓的な症例と考えられる。本症例のごとく高齢になるまで見逃されてきた症例がかなり存在することが推測されるので, 皮膚感染症等を繰り返しかつアレルギー歴のある例では, 高齢であっても本症を疑う必要がある。

はじめに

高 IgE 候群の発症頻度は原発性免疫不全症候群の中の 3.7% とされ, 非常に稀な疾患である。そして 2004 年 11 月現在, 成人での難病登録患者はいない。今回我々は, 72 歳で診断されたという点で極めて稀な 1 例を経験したので, 若干の考察を加えて報告する。

症 例

【症例】72歳, 男性
 【主訴】咳嗽および深吸気時の右胸背部痛
 【既往歴】学童期より皮膚感染症を繰り返していた。
 【家族歴】母 繰り返す皮膚感染症を有する, 肺炎により死亡, 娘 ラテックスアレルギー
 【現病歴】2004年10月28日に急性腸炎の診断で当院に入院した。輸液と抗生剤投与で症状は軽快し, 11月10日に退院した。その退院6日目の16日

Hidekazu KADOWAKI et al.

1) 津和野共存病院内科 2) 島根大学医学部附属病院
 連絡先: 〒699-5604 鹿足郡津和野町森村口384-1