

## 4 . E.coli 感染症に伴う血球貪食症候群の一乳児例

大分大学 脳・神経機能統御講座 小児科学  
是松聖悟、阿南亜紀、末延聡一、  
古城昌展、泉達郎

### 【緒言】

血球貪食症候群は、遺伝的背景またはウイルス感染などを契機に発症し、乳幼児を重篤な状態に陥らせる免疫異常である。今回、E.coli 感染症に伴い同症候群を発症した乳児例を経験したので、報告する。

### 【症例】

症例は2か月女児。主訴は発熱、顔色不良、末梢冷感。第1病日に発熱し、第2病日になって、多呼吸、頻脈、顔色不良、末梢冷感、そして眼球右方偏視を伴う四肢強直痙攣も出現したため、紹介入院。体温 39.7、心拍 190bpm、呼吸 82 回、全身蒼白で活気のない状態であった。

白血球 5900/ $\mu$ l、Hb 7.6g/dl、血小板 1.7 万/ $\mu$ l。肝逸脱酵素の上昇と中性脂肪の増加、CRP 27mg/dl。尿中白血球は 100/HPF 以上で、E.coli を  $10^6$  以上検出。髄液細胞数 53/3 $\mu$ l も、髄液培養、血液培養での菌の検出はなかった。可溶性 IL2 受容体 (6130U/ml)、IL6 (62310pg/ml) が著増しており、血中、尿中 2 マイクログロブリンも上昇していた NK 活性は正常で、EB ウイルス抗体価は陰性であった。

胸部レントゲンは肺浮腫。頭部 MRI T1, T2 強調画像でとらえられる異常所見なし。

血球貪食症候群、Reye 様症候群、敗血症性ショックを鑑別に骨髓検査を施行。単球の増加と、血球貪食像、それに伴う有核細胞数の減少をみた。

血球貪食症候群と診断し、デキサメサゾンを入院2日目の第3病日より開始。尿路感染症に対して MEPM。治療開始後、臨床症状と血球数は徐々に回復し、退院にいたった。

急性期を過ぎた時点で施行した膀胱造影にて、3度の左膀胱尿管逆流症を確認した。

### 【考察】

血球貪食症候群とは、感染や遺伝的素因に基づいてマクロファージ、T細胞が活性化し、血球貪食、高サイトカイン血症の結果、life threatening な状態に陥る疾患で、乳幼児に好発する。発熱、肝脾腫、痙攣、発疹、リンパ節腫脹などがみられ、貪食に起因する2系統以上の血球減少、可溶性 IL2 受容体、IL6 が、通常の感染症とは桁違いの増加を示す。

感染症に対する初期の防御能をになっているのが、NK細胞。家族性血球貪食症候群の場合、perforin 欠損によりNK細胞が機能せず、感染免疫を増大させている可能性がある。次に、遺伝的背景のない例での発症には、特殊な感染症の存在が必要となる。例えば、EBウイルスはB細胞に感染し、感染したB細胞は細胞死のプログラムから逃れ

ることが可能になり、cytotoxic T 細胞を活性化させる。また、グラム陰性桿菌の LPS は B 細胞を抗原提示細胞として、helper T 細胞を活性化させず。経路は異なるが、それぞれがマクロファージを活性化させ、血球貪食へ至る。

LPS はさらに、幼若な B 細胞さえも活性化する能力を有しており、グラム陰性桿菌による血球貪食症候群が、より乳児期早期に多くみられることの理由もここにあると考えた。

#### 【結語】

- 1 ) 膀胱尿管逆流症を基礎に持つ 2 か月乳児が、E.coli 感染症に伴う、多呼吸、頻脈、血圧低下、貧血、血小板減少を呈した。
- 2 ) Reye 様症候群、敗血症性ショックとの鑑別を要したが、骨髄での単球増加と貪食像、高サイトカイン血症より、血球貪食症候群と診断した。
- 3 ) 早期のデキサメサゾン投与にて救命した。
- 4 ) グラム陰性桿菌感染に伴う場合、乳児期早期に発症することがあり、本症候群を念頭に診療する必要がある。