

گزارش یک مورد سندرم هیپرایمونوگلوبولینمی E یک علت نادر برای پنومونی راجع و پنوماتوسل

دکتر ابراهیم رضی^۱

خلاصه

سابقه و هدف: سندرم هیپرایمونوگلوبولینمی E یک نقص ایمنی اولیه ایدیوپاتیک می باشد که از دوره نوزادی با افزایش شدید ایمونوگلوبولین E سرم و عفونت های پوستی و ریوی راجعه استافیلوکوکی همراه با تشکیل پنوماتوسل شروع می شود. از دیگر یافته های همراه، چهره خشن، اتوزینوفیلی و اختلالات اسکلتی می باشد. با توجه به تنوع تظاهرات این سندرم که به سهولت باعث اشتباه در تشخیص آن از سایر سندرمهای نقص ایمنی نادر می شود، در این مقاله به معرفی یک مورد از آن که در سال ۱۳۸۱ به بیمارستان شهید بهشتی کاشان مراجعه کرده بود اقدام می گردد.

معرفی بیمار: بیمار مردی است ۳۰ ساله که به علت تب، تنگی نفس و سرفه های خلطدار مراجعه کرده است. شرح حال رویدادهای مکرر پنومونی و عفونت های پوستی را از زمان کودکی متذکر است. در معاینه بیمار اسکارهای متعدد بر روی پوست صورت، گردن و پاها مشاهده می شود. در گرافی قفسه سینه کیستهای متعدد دارای جدار نازک با مشخصه پنوماتوسل و در سی تی اسکن ریه پنوماتوسل های متعدد در هر دو ریه همراه با آبسه مشاهده می شود. با توجه به شرح حال عفونت های راجعه و سیستمیک، بیمار از نظر نقص ایمنی بررسی شد. که با عنایت به افزایش بسیار زیاد ایمونوگلوبولین E توتال سرم و اتوزینوفیلی، تشخیص سندرم هیپرایمونوگلوبولینمی E در وی مسجل می گردد. بیمار تحت درمان وریدی آنتی بیوتیک های ضد استافیلوکوک قرار گرفته و بعد از درمان مرحله حاد، تحت پروفیلاکسی درازمدت با کوتریموکسازول و کلوزاسیلین خوراکی قرار می گیرد. در پیگیری حال عمومی وی رضایت بخش است.

نتیجه گیری و توصیه ها: لازم است تشخیص سندرم نادر هیپرایمونوگلوبولینمی E براساس یافته های بالینی، عفونت های پوستی مکرر از دوران نوزادی، پنومونی راجعه و پنوماتوسل همراه با افزایش زیاد ایمونوگلوبولین E توتال سرم مورد توجه قرار گیرد. توصیه می شود پس از درمان عفونت های حاد، پروفیلاکسی با داروهای ضد استافیلوکوک به صورت خوراکی ادامه یابد و سیر بیماری پیگیری شود. **واژگان کلیدی:** پنوماتوسل، پنومونی راجعه، سندرم هیپرایمونوگلوبولینمی E، ایمونوگلوبولین E توتال سرم، اتوزینوفیلی

– دانشیار، عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی کاشان، گروه داخلی

پاسخگو: دکتر ابراهیم رضی

تاریخ دریافت: ۸۳/۹/۱۹

تاریخ تایید: ۸۴/۷/۲۰

کاشان، کیلومتر ۵ جاده راوند، بیمارستان شهید بهشتی

مقدمه

عارضه آبسه قارچی نیز گزارش شده که با انجام لوبکتومی درمان گردیده است (۸).

نظر به شیوع اندک موارد گزارش شده از همراهی این سندرم با پنوماتوسل ناشی از پنومونی راجعه و پیگیری درمان آن، در این مقاله به معرفی یک مورد از سندرم مزبور در مرد ۳۰ ساله ای که در سال ۱۳۸۱ در بخش داخلی بیمارستان شهید بهشتی کاشان بستری شده بود، اقدام می گردد.

معرفی بیمار

بیمار مردی ۳۰ ساله و اهل و ساکن بادرود نطنز بود که با تب تنگی نفس، و سرفه های خلطدار مراجعه کرد. علایم طی دو هفته قبل از مراجعه ایجاد و افزایش یافته بود.

سندرم هیپرایمونوگلوبولینمی E یا سندرم Job's با آبسه های پوستی استافیلوکوکی راجعه، پنومونی همراه با تشکیل پنوماتوسل و افزایش بسیار زیاد ایمونوگلوبولین E توتال سرم مشخص می گردد (۱ و ۲). اولین بار در سال ۱۹۹۶ Dawis و همکاران این سندرم را شرح دادند (۲). این بیماری نادر بوده و تا به حال حدود ۲۰۰ مورد آن گزارش گردیده است (۳ و ۴). تظاهرات ریوی بیماری عبارتند از: پنومونی راجعه که ممکن است به پنوماتوسل و گاهی پنوموتوراکس منتهی شود (۵ و ۶). از جمله عوارض پایدار ریوی این سندرم به جز پنوماتوسل، برونشکتازی و فیستول برونکوپلورال می باشد (۷). پنوماتوسل همراه با