

特発性肺胞蛋白症の一例

○高井 都子,阿久沢 雄斗,中村 佳代,高木 ゆかり,林 美奈,吉見 誠至,原田 孝
(利根保健生活協同組合 利根中央病院)

【はじめに】肺胞蛋白症 Pulmonary alveolar proteinosis PAP は、肺胞内にリポ蛋白様物質が貯留する稀な呼吸器疾患である。90%以上が原因不明の特発性疾患で、肺胞蛋白症全体では国内で 800～1200 人程度といわれている。30～50 才台に好発し、男女比 2：1。男性が多いとされている。

【症例】53 歳 女性 【主訴】咳嗽

【生活歴】飲酒 20 代より日本酒 200ml/日

喫煙 20 代、30 代に数本/日

【現病歴】高血圧症の為かかりつけ医に定期通院されていた。2012 年 11 月、咳嗽が出現し受診。X 線検査にて両側肺野にスリガラス状陰影が認められ、ウイルス性肺炎と診断された。抗生剤等を処方され、咳は改善したが、倦怠感、食欲不振は残った。12 月定期受診し、咳・痰はないが倦怠感持続していた。胸部 X 線検査を再検し、浸潤影の改善が認められなかった為、当院紹介となった。2 年前の健康診断では、胸部 X 線写真では、異常を指摘されていない。

【診断の経過】2012 年 12 月胸部 CT 診断で通常細菌性肺炎と異なるウイルス性肺炎、肺胞蛋白症、薬剤性肺炎の疑い。

2013 年 1 月入院 間質性肺炎、中枢性肺炎を疑う。

経気管支肺生検 (TBLB) を施行。気管支鏡検査 (BF) を施行。肺胞洗浄液 (BAL) 米のとぎ汁様を呈す。

抗 GB-CRF 抗体検査を依頼し (新潟大学)、陽性反応を得た。

【所見】

胸部 CT 両側肺に網状影、中枢優位に小葉内隔壁肥厚。

Crazy paving shadow(ふぞろいな敷石状)を呈す。

胸部 X 線 スリガラス状陰影。

病理所見 肺胞組織に好酸性の顆粒状物質を認める。(PAS 染色陽性)

血液データ SP-A,SP-D,KL-6, LDH,の上昇。

血液ガス 低酸素血症。 肺機能検査 拡散能の低下。

【まとめ】最近の報告では、肺胞マクロファージの機能異常により肺胞サーファクタント蛋白が肺胞から除去されずに貯留すると言われている。治療は全身麻酔下の肺洗浄があるが、今回の症例は BF による分割洗浄 (13 回) をし、スリガラス状陰影も軽快した。