

9. 気管支鏡検査による呼吸器疾患へのアプローチ

肺胞蛋白症 (I)

臼杵 二郎

日本医科大学大学院医学研究科呼吸器感染腫瘍内科学

9. Approach to Respiratory Diseases with Bronchofiberscopy

Pulmonary Alveolar Proteinosis (I)

Jiro Usuki

Division of Pulmonary Medicine, Infection Diseases and Oncology, Graduate School of Medicine, Nippon Medical School

肺胞蛋白症 (pulmonary alveolar proteinosis, PAP) は、肺胞腔内に無構造で PAS (periodic acid-Schiff) 染色陽性のリポタンパクが貯留する稀少疾患である。先天性のものと後天性に分けられ、後天性のものはさらに原発性 (特発性) PAP と二次性 (続発性) PAP に分類されている。二次性 PAP の原因としては、血液悪性腫瘍、珪肺などの塵肺症、感染症 (ノカルジア症、ニューモシスチス肺炎など) が主なものである。原発性 PAP の発症に、抗 GM-CSF 中和抗体 (自己抗体) の関与が明らかとなっており、自己免疫性 PAP ともいわれる。本疾患は、GM-CSF のシグナル異常のため、肺胞マクロファージにおけるサーファクタント代謝障害が生じることがその主たる病態と考えられている。

本疾患の診断には気管支鏡検査が非常に有用であり、ここに紹介する。

気管支鏡検査は、PAP の診断に非常に重要である。臨床所見、画像所見 (図 1, 2) が PAP に合致し、気管支肺胞洗浄 (BAL) を行い米の研ぎ汁様の白濁した BAL 液 (図 3) を得られれば診断的価値が非常に高い。この BAL 液も PAS 染色陽性を示す。さらに、経気管支肺生検 (TBLB) にて PAP の病理所見 (図 4, 5, 6) が得られれば、確定診断としてよい。また気管支鏡検査は、二次性 PAP の原因となる感染症などの鑑別にも役立つ。

気管支鏡の治療応用

本疾患では、経過を観察し増悪する症例には治療を考慮する。治療は全身麻酔・分離換気下でのダブルルーメンチューブを用いた片側全肺洗浄が標準的であるが、局所麻酔下に気管支鏡を用いた選択的肺葉洗浄の報告もみられる。気管支鏡を区域気管支から亜区域気管支に楔入し、生理食塩水で洗浄を繰り返す。片側全肺洗浄に比し低侵襲であるため、全身状態の不良な症例などが適応となる。ただし、洗浄液の回収率は片側全肺洗浄に比し低く、洗浄効率は劣る。



図1 胸部単純X線写真
両側下肺野を中心に、広範なすりガラス陰影や浸潤影を認める。肺容積の減少はみられない。



図3 気管支肺胞洗浄液外観
気管支肺胞洗浄液は、肉眼上米の研ぎ汁様の白濁を呈する。

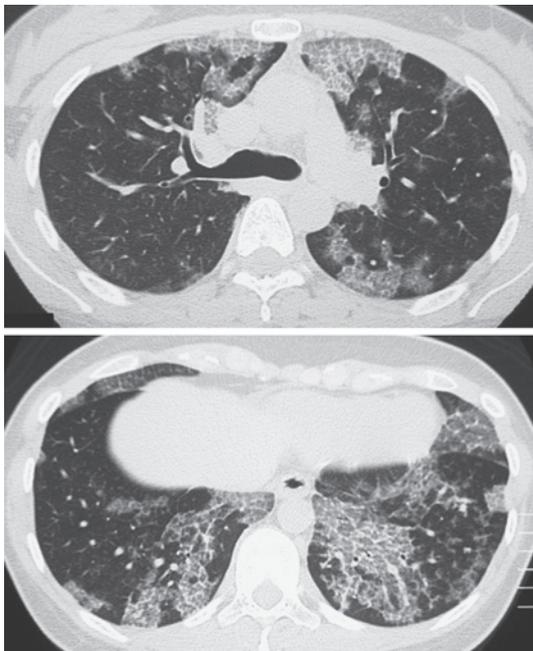


図2 胸部高分解能CT写真
病変は両側肺に斑状に分布している。病変部では、すりガラス様高吸収域の内部に肥厚した小葉間隔壁や小葉内網状影を認め、いわゆる crazy-paving appearance を呈している。メロンの皮様と表現されることもある。

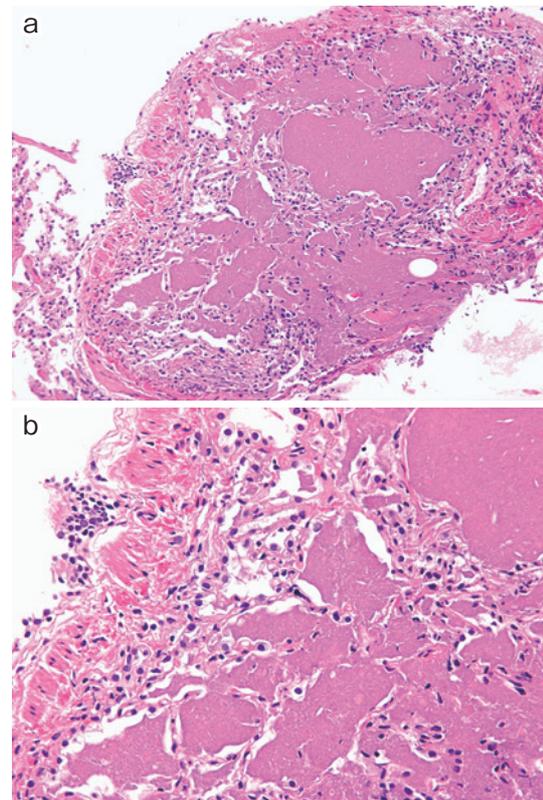


図4 経気管支肺生検 (TBLB) 像 (HE 染色)
(a) 肺胞腔内には、好酸性の無構造物質が充満している。(b) 拡大像では、肺胞壁の一部に軽度の炎症細胞浸潤やII型肺胞上皮細胞の過形成をみる。線維化は乏しい。

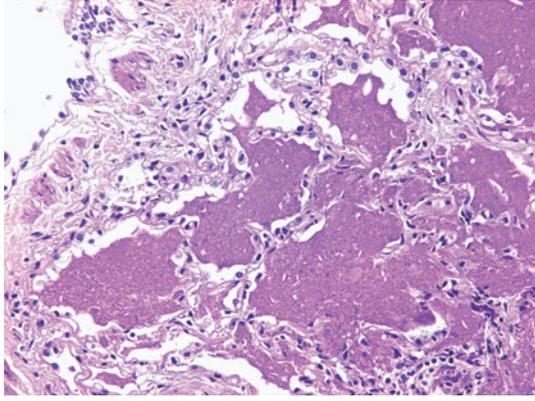


図5 経気管支肺生検 (TBLB) 像 (Alcian blue-PAS 染色)
肺胞腔内に充満する物質は、顆粒状に PAS 染色陽性を示している。

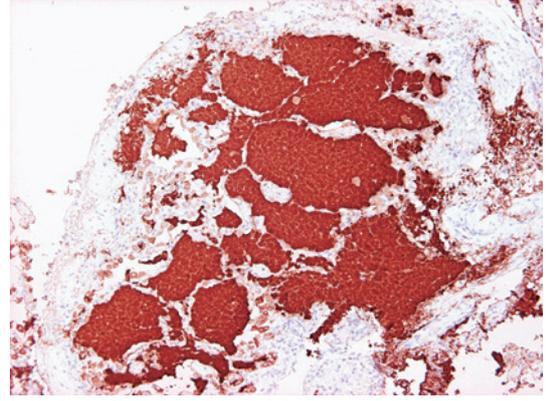


図6 経気管支肺生検 (TBLB) 像 (サーファクタント蛋白 A に対する免疫染色)
肺胞腔内に充満する物質は陽性であり、肺サーファクタント成分を含むことを示している。