

特発性上葉限局型肺線維症が 考えられる1例

研修医2年目 A.I.

【症例】 20歳代 男性

【主訴】

労作時呼吸困難

【現病歴】

数年前から労作時呼吸困難を自覚していたが放置していた。
数年前の健康診断にて胸部異常陰影を指摘され、精査加療
目的で当院呼吸器内科紹介受診となった。

【既往歴】

悪性リンパ腫(10代 化学療法 詳細不明)

【嗜好品】

タバコ:なし

アルコール:機会飲酒

【アレルギー】ダニ(湿疹)

【家族歴】

父方:祖母 肺癌

母方:祖父母 肺癌

【職業】システムエンジニア 粉塵暴露歴なし

初診時身体所見

身長170cm 体重 55kg BMI19.0

体温36.4℃,脈拍 81bpm・整,血圧124/69mmHg,SpO2
98%(R/A)

頭頸部:眼瞼結膜に貧血なし 眼球結膜に黄染なし

頸部血管雑音を聴取せず リンパ節触知せず

胸部:肺雑音・心雑音認めず

腹部:平坦・軟,グル音正常,肝脾腫を認めず

下肢:浮腫を認めず

その他特記事項なし

初診時検査所見

<血算>

WBC	7900	/ul
N	65.3	%
L	23.5	%
M	6.7	%
E	3.2	%
B	1.3	%
RBC	532	$\times 10^4$ /ul
Hb	15.1	g/dl
Ht	45.2	%
Plt	24.4	$\times 10^4$ /ul

<生化学>

AST	25	IU/L	CRP	0.51	mg/dl
ALT	32	IU/L	KL-6	331	U/ml
LDH	182	IU/L	SP-D	33.2	ng/ml
ChE	329	U/L	CEA	6.5	ng/ml
T-Bil	1.1	mg/dl	Pro GRP	51.1	pg/ml
γ GTP	29	IU/L	SLX	32	U/ml
TP	8.4	g/dl	ACE	16.3	U/L
Alb	4.8	g/dl	sIL-2R	330	U/ml
CK	123	IU/L	P-ANCA	<10	EU
UN	11	mg/dl	C-ANCA	<10	EU
Cr	0.81	mg/dl	各種抗体	陰性	
UA	6.1	mg/dl			
Na	140	mmol/l			
K	4.6	mmol/l			
Cl	103	mmol/l			
Ca	9.6	mg/dl			

初診時検査所見

<呼吸機能検査>

VC	1.62	l
%VC	38.8	%
FEV1.0	1.65	l
FEV1.0%	97.63	%

<血液ガス> Room air

pH	7.434
pO ₂	97.0mmHg
pCO ₂	39.9mmHg
HCO ₃ ⁻	26.3mmol/L
BE	2.4mmol/L

拘束性障害

初診時胸部単純写真



胸部単純写真経過

(受診前)

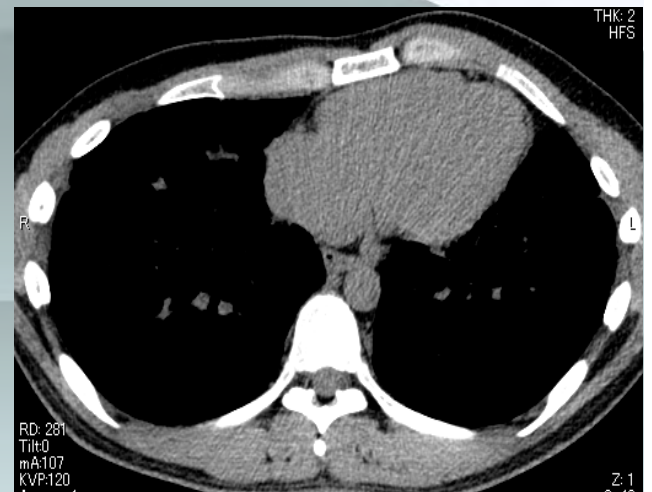
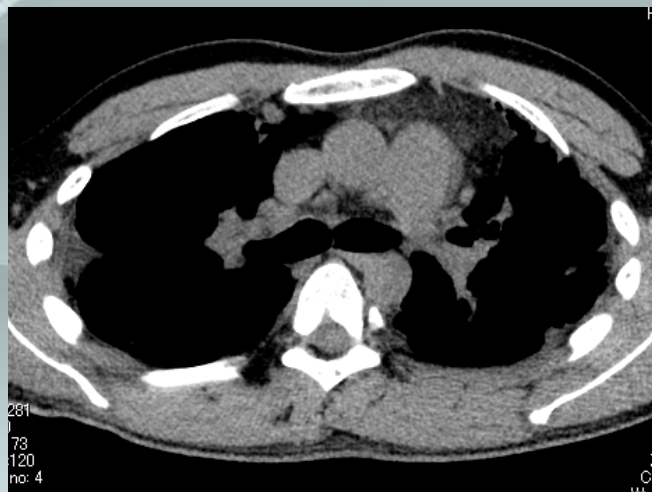
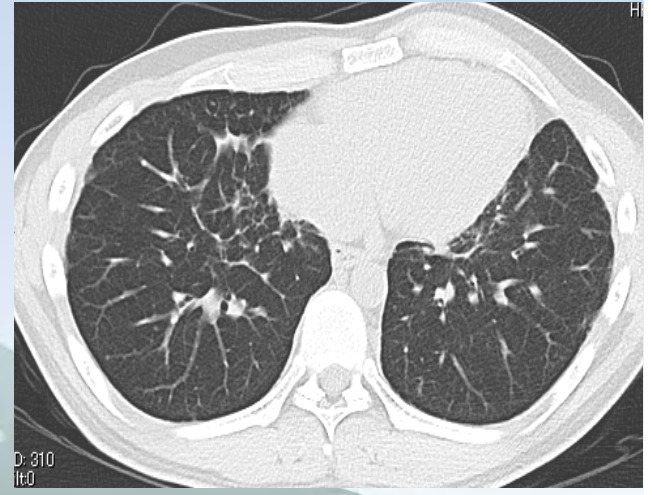
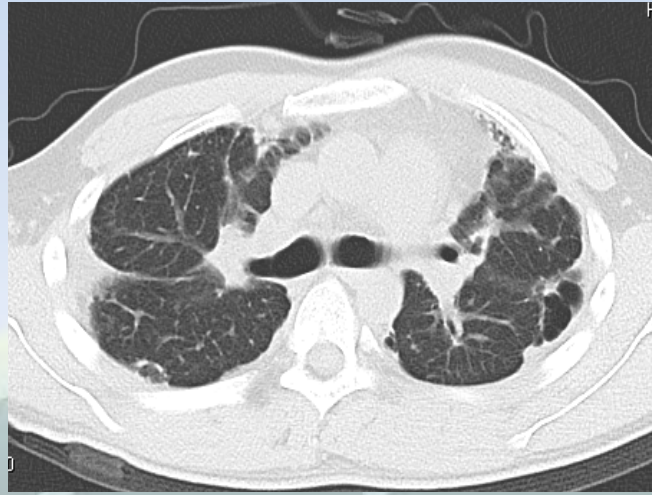
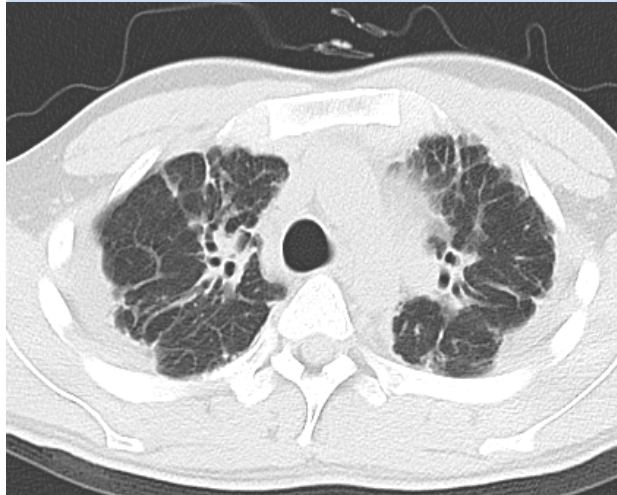
5年前

3年前

2年前

今回

初診時胸部CT



気管支鏡検査

BAL (左B4 82ml/150ml)

細胞数 $0.8 \times 10^5 / \text{ml}$

好中球 1%

リンパ球 8%

好酸球 1%

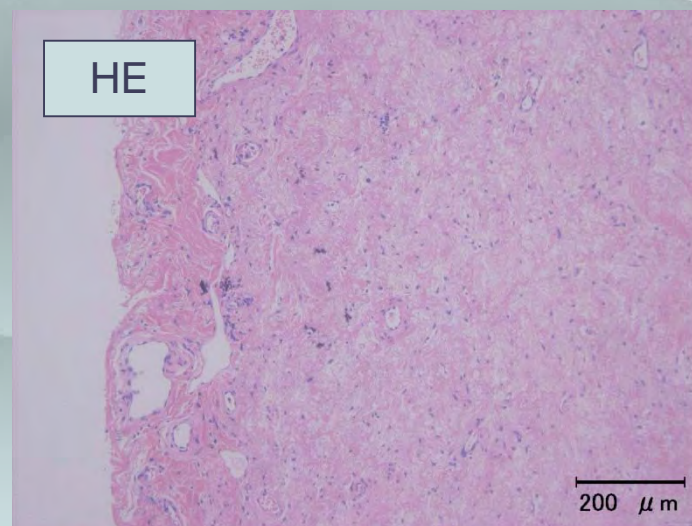
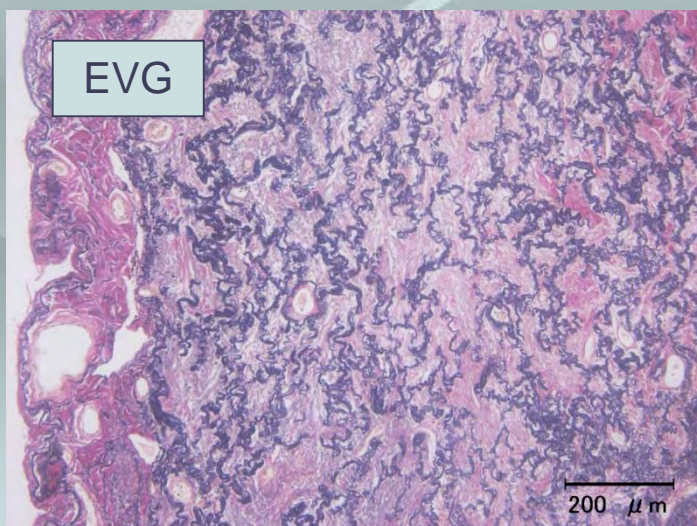
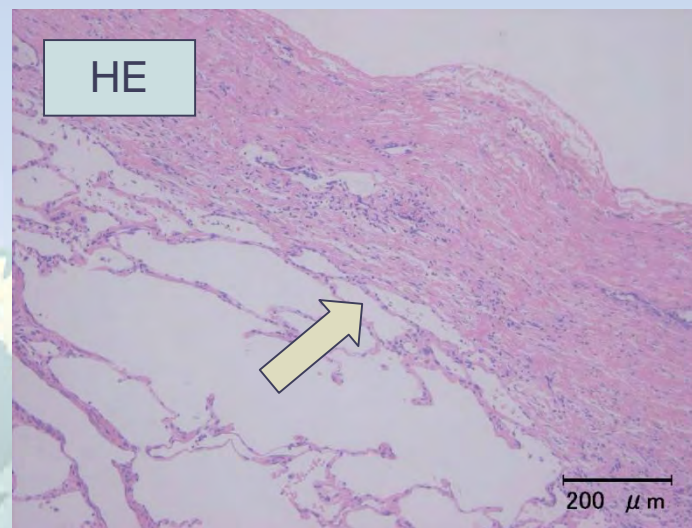
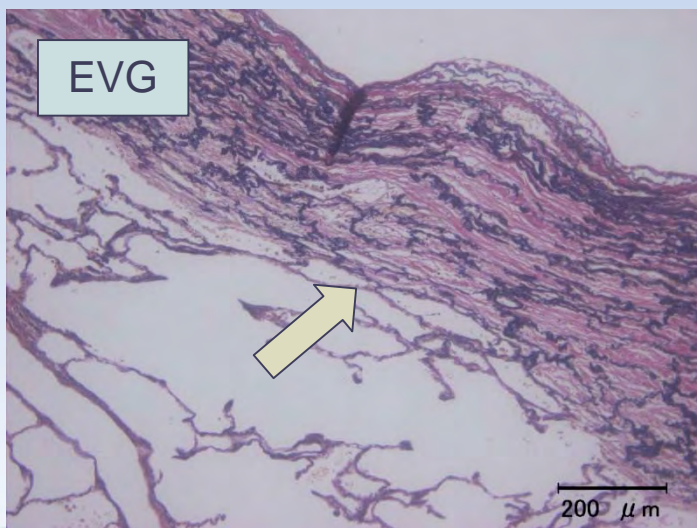
マクロファージ 90%

CD4/CD8 2.45

TBLB (左B¹⁺²、B4、B8)

elastosisを伴う肺胞虚脱・肺胞壁の線維化を認める

胸腔鏡下肺生検



特発性上葉限局型肺線維症(網谷病)

- ①細身、扁平胸郭
- ②両側上葉著しく収縮
- ③胸膜直下優位に非特異的線維化
- ④多発性嚢胞は呈するが蜂巢肺はなし
- ⑤両側反復性気胸を合併
- ⑥胸郭外病変なし
- ⑦好酸菌は検出されない
- ⑧アスペルギルス症を合併
- ⑨緩徐に進行、10～20年の経過で死亡する事が多い

Stephen K et al. Idiopathic Pleuroparenchymal Fibroelastosis: Description of a Novel Clinicopathologic Entity *Chest* 2004;126;2007-2013

特発性上葉限局型肺線維症(網谷病)

- ◆ 原因不明、進行性
- ◆ 男女差なし
- ◆ 線維化マーカー KL-6増加なし
- ◆ SP-D高値示すことあり
- ◆ 上葉優位の線維化 → 拘束性障害
- ◆ ステロイド、免疫抑制剤に反応悪い

鑑別診断

上肺野優位の間質影

- 網谷病
- 陳旧性肺結核
- 非結核性好酸菌症
- 肺ランゲルハンス細胞組織球症 (PLCH)
- サルコイドーシス
- 慢性過敏性肺臓炎
- 強直性脊椎炎

結語

- ◆ 今回特発性上葉限局型肺線維症(網谷病)と思われる1例を経験した。

鑑別疾患とともに網谷病という珍しい疾患について理解を深めることが出来た。

1ヶ月間ありがとうございました、引き続き宜しくお願いします♡