

厚生労働省難治性疾患克服研究事業

『難治性稀少肺疾患（肺胞蛋白症、先天性間質性肺疾患、
オスラー病）』に関する調査研究

平成 24 年度 総括・分担研究報告書

研究代表者 井 上 義 一

平成 25 年 5 月

29年間増悪と寛解を繰り返した自己免疫性肺胞蛋白症の一例

1) 新潟大学大学院医歯学総合研究科

2) 同医歯学総合病院生命科学医療センター

高田俊範¹、田澤立之²、中田 光²

はじめに

自己免疫性肺胞蛋白症は、5年生存率88%と比較的予後の良い疾患である^[1]。本邦の症例では、約30%に自然寛解がみられる^[2]。また全肺洗浄を行った21例の検討によれば、7年後の再燃率は30%以下であった^[3]。

われわれは、全肺洗浄を反復することにより寛解が得られたが、徐々に肺線維症による拘束性障害が増悪した自己免疫性肺胞蛋白症の一例を経験したので報告する。

症例

症例は現在57歳男性、1982年(28歳時)呼吸困難を自覚、翌年6月経気管支肺生検で肺胞蛋白症と診断された。以降1996年まで9回当科に入院し、全肺洗浄を繰り返された。この間、1991年には在宅酸素療法に導入された。2003年、抗GM-CSF自己抗体陽性が判明した。2008年、呼吸状態が改善し在宅酸素療法から離脱したが、2011年2月から再開した。同年6月から12月まで、GM-CSF吸入療法が行われた。本年7月10日、狭心症に対して冠動脈バイパス術が施行された。現在、当科と循環器内科に通院中である。

考案

本症例は、全肺洗浄を反復して呼吸機能、画像所見が改善したにもかかわらず肺線維症が発症していること、肺線維症の程度に左右差があること、GM-CSF吸入治療によりKL-6は低下したが、呼吸機能、画像所見は改善しなかったことが特徴的である。肺胞蛋白症27例の胸部

CTでは、約30%の症例に何らかの線維化病変がみられた^[4]。ただしCTの経過を追っていないため、病変の推移は明らかではない。一方ルイゼッティらは、7年の経過でびまん性肺線維症を発症した例と、肺線維症の肺組織に偶然サーファクタントタンパクを見出し、抗GM-CSF自己抗体陽性が判明した症例を報告している^[5]。本症例の経過から、肺線維症は肺胞蛋白症の病勢とは無関係に進行することが示唆される。また特発性間質性肺炎の中に、無症候性の肺胞蛋白症が紛れている可能性がある。

結論

29年間に渡り、増悪と寛解を繰り返した自己免疫性肺胞蛋白症の一例を経験した。診断後、13年間、30回あまり全肺洗浄を繰り返すことで寛解が得られた。発症28年後、呼吸状態の増悪がみられ、GM-CSF吸入療法を行ったが、効果は明らかでなかった。自己免疫性肺胞蛋白症は、適切な時期に適切な治療を行うことで肺線維症を回避する必要がある。

参考文献

1. Seymour JF, et al. Am J Respir Crit Care Med 2002; 166: 215-35.
2. Inoue Y, et al. Am J Respir Crit Care Med 2008; 177: 752-62.
3. Beccaria M, et al. Eur Respir J 2004; 23: 526-31.
4. Holbert JM, et al. AJR 2001; 176: 1287-94.
5. Luisetti M, et al. Respir Care 2011; 56: 1608-10.