厚生労働省難治性疾患克服研究事業

『肺胞蛋白症の難治化要因の解明と診断、治療、管理の標準化と指針の確立』に関する研究

平成22年度　総括・分担研究報告書

主任研究者　井　上　義　一

平成23年3月

【自己免疫性肺胞蛋白症の症状と身体所見】

1．症状

近年本邦で行われた自己免疫性 PAP 223 例の調査では、70 例(31%)は無症状で健診発見であった。150 例(69%)に症状があり、労作時呼吸困難が最も多く 87 例(39%)、次いで呼吸困難と咳嗽の合併が 24 例(10.8%)、咳嗽のみが 22 例(9.9%)、呼吸困難と咳嗽と痰が 5 例(2.2%)、呼吸困難と痰が 3 例(1.3%)、比較的まれな症状として呼吸困難と体重減少の合併、発熱などがみられた[1)]。90 年代の本邦での原発性肺胞蛋白症 68 例の検討では、初診時に肺胞蛋白症が疑われた 66 例のうち、20 例(30.3%)は無症状であり、自覚症状が認められたものは 46 例(69.7%)で、呼吸困難または労作時呼吸困難が最も多く 34 例(51.5%)、乾性咳嗽 16 例(24.2%)、湿性咳嗽 2 例、胸痛 2 例、発熱、全身倦怠感各 1 例で、これらの自覚症状が発見動機となったものが 31 例(47.0%)、健診の胸部レ線での発見が 35 例(53.0%)、気管支肺胞洗浄後に初めて肺胞蛋白症が疑われた症例が 2 例であった[2)]。20%以下に血痰や胸痛を伴うという報告もある[3)]。これらの症状は診断までに平均 7[3)] ～10 か月[1)] 持続し、咳嗽は乾性咳嗽が多く、感染が合併しなければみられにくい[3)]。

2．身体所見

近年の報告では身体所見は正常なことが多く、軽微で非特異的な呼吸器所見を伴うが、ばち指は普通みられない[3) 4)]。初期の報告では、50%の症例に crackles が聞かれ、ばち指とチアノーゼが概ね 4 分の 1 の症例にみられたという記載がみられ、90 年代の本邦での原発性肺胞蛋白症 68 例の検討では、初診時、25 例(36.8%)に異常所見がみられ、late inspiratory crackles が 21 例(30.9%)、ばち指が 4 例(5.9%)、チアノーゼが 3 例（4.4%）であった[2)]。

一般に、画像所見のわりに自他覚所見に乏しいことが、この疾患の特徴であると経験的には考えられている。

引用文献：

1） Inoue Y, Trapnell BC, Tazawa R, et al. Characteristics of a Large Cohort of Patients with Autoimmune Pulmonary Alveolar Proteinosis in Japan. Am J Respir Crit Care Med 2008; 177: 752-762.

2） 浅本　仁, 北市正則, 西村浩一, 他.わが国における原発性肺胞蛋白症-68 症例の臨床的検討-. 日胸疾会誌 1995;33:835-845.

3） Presneill JJ, Nakata K, Inoue Y, et al. Pulmonary Alveolar Proteinosis. Clin Chest Med 2004; 25: 593-613.

4） Seymour JF and Presneill JJ. Pulmonary Alveolar Proteinosis. Progress in the First 44 Years. Am J Respir Crit Care Med 2002; 166: 215-235.

（寺田正樹）