

・ Pleuroparenchymal fibroelastosis (PPFE)

【疫学】

PPFE は Frankel らによって 2004 年に初めて報告された。特発性に発症する場合と、なんらかの疾患によって二次的に発症する場合があるとされている。

上葉優位に発症する線維化が特徴で、弾性繊維、膠原繊維の増殖に伴う胸膜肥厚を特徴とする。IPF や NSIP といった間質性肺炎と同様に呼吸困難、体重減少、胸痛などといった症状が慢性の経過で進行する。IPF より後発年齢は低いとされるが基本的に全年齢で発症する。男女差は報告されておらず、喫煙との関連も示唆されていない。

【原因】

特発性と二次性が報告されている。

二次性的原因としては放射線治療、骨髄移植や幹細胞移植(慢性 GVHD のひとつとして)、粉塵暴露(アスベスト、シリカゲル、ベリリウムなど)、MAC 症やアスペルギルス症といった感染症などが報告されている。

また、過敏性肺臓炎、肺ランゲルハンス組織球症、サルコイドーシスといった疾患で上葉優位の線維化を来し、組織学的には PPFE の特徴を示す場合があるという報告もある。

【症状】

労作時呼吸困難と潜在性の乾性咳嗽が主な症状となる。また、上葉に多発性のブラが生じ破裂するため再発性の気胸の原因となり得ると報告されており、突然の胸痛が主訴となる場合がある。

バチ指は IPF や NSIP では特徴的な所見ではあるが、PPFE の症例では稀である

【検査所見】

血清 KL-6 は通常正常～正常上限であるが、疾患の進行とともに上昇することがある。一方で SP-D は高値を示す。

胸部レントゲン上では、初期には両側肺尖部に不整な胸膜肥厚を示す。その後、肺門部の透過性低下を示すようになる。続いて両側上肺野に網状影や結節影を示すようになる。

胸部 CT では胸膜下の網状影あるいは結節影を両側肺尖部の肺実質内に示す。

葉間中隔の肥厚もこれに関連して生じる。上葉の変化にくらべて中葉や下葉ではこれらの変化は軽度であるか認められないことが多い。ただし、病状の進行とともに広がってくる。

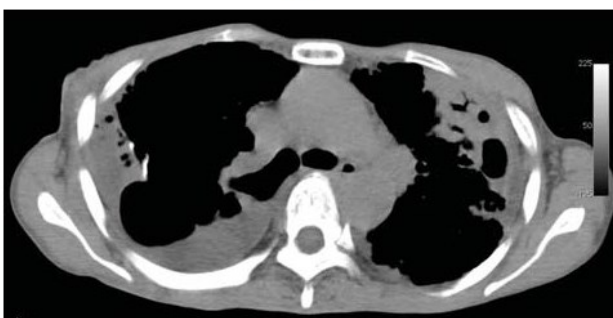
更に病状が進行すると下葉にもこれらの変化が認められるようになり両側の volume 低下によって横隔膜の挙上も認められる。

この頃には多発性のブラや嚢胞が上肺野に出現するようになり、再発性の気胸を起こす原因となるほか、肺アスペルギルス症も引き起こす。

(a)



(b)



組織学的には胸膜下の弾性繊維増殖と肺胞内線維化を伴う肺胞虚脱に加えて、上葉を中心とした胸膜肥厚を特徴とする。

【治療】

確立された治療法はない。特発性PPFEはステロイドや免疫抑制薬への治療抵抗性を示す。

進行した場合は在宅酸素療法などを考慮する必要がある。予後は IPF よりよいが、平均余命 11 年程度と報告されている。

出典：Current Respiratory Medicine Reviews, 2013, 9, 229-237