

A Case of the Week

Case 268

PPFE

肺上葉の好発病変

- 結核
- 非結核性抗酸菌症 tuberculosis, *Kansasii* (nontuberculous mycobacterium),
- シリコーシス
- サルコイドーシス
- アスペルギローシス
- 強直性脊椎症
- **特発性胸膜肺実質線維弾性症**
(pleural parenchymal fibroelastosis (PPFE),
idiopathic pulmonary upper-lobe fibrosis
(idiopathic PULF) reported by Amitani **網谷病**)

Chua F, et al. Pleuroparenchymal Fibroelastosis: A Review of Clinical, Radiological, and Pathological Characteristics. *Ann Am Thorac Soc*. 2019 Nov;16(11):1351-1359

Watanabe K. Pleuroparenchymal Fibroelastosis: Its Clinical Characteristics. *Curr Respir Med*

Rev. 2013 Aug; 9(4): 229-237.

Taryn L. Reddy, et al.

Pleuroparenchymal fibroelastosis: a spectrum of histopathological and imaging phenotypes. *ERJ* August 1, 2012 vol. 40 no. 2 377-385

特発性胸膜肺実質線維弾性症

(pleural parenchymal fibroelastosis (PPFE),
idiopathic pulmonary upper-lobe fibrosis (idiopathic PULF)
reported by Amitani **網谷病**)

- 肺尖から上葉に胸膜肥厚と厚い幅の網状影を呈する疾患
- 組織学的に弾性繊維と線維化からなる。
- 予後不良の症例が含まれる。

以上はPPFEと網谷病と共通 以下は網谷病に特有

- 繰り返す気胸を伴うことが多い。
- 時間の経過と共に胸壁の扁平化

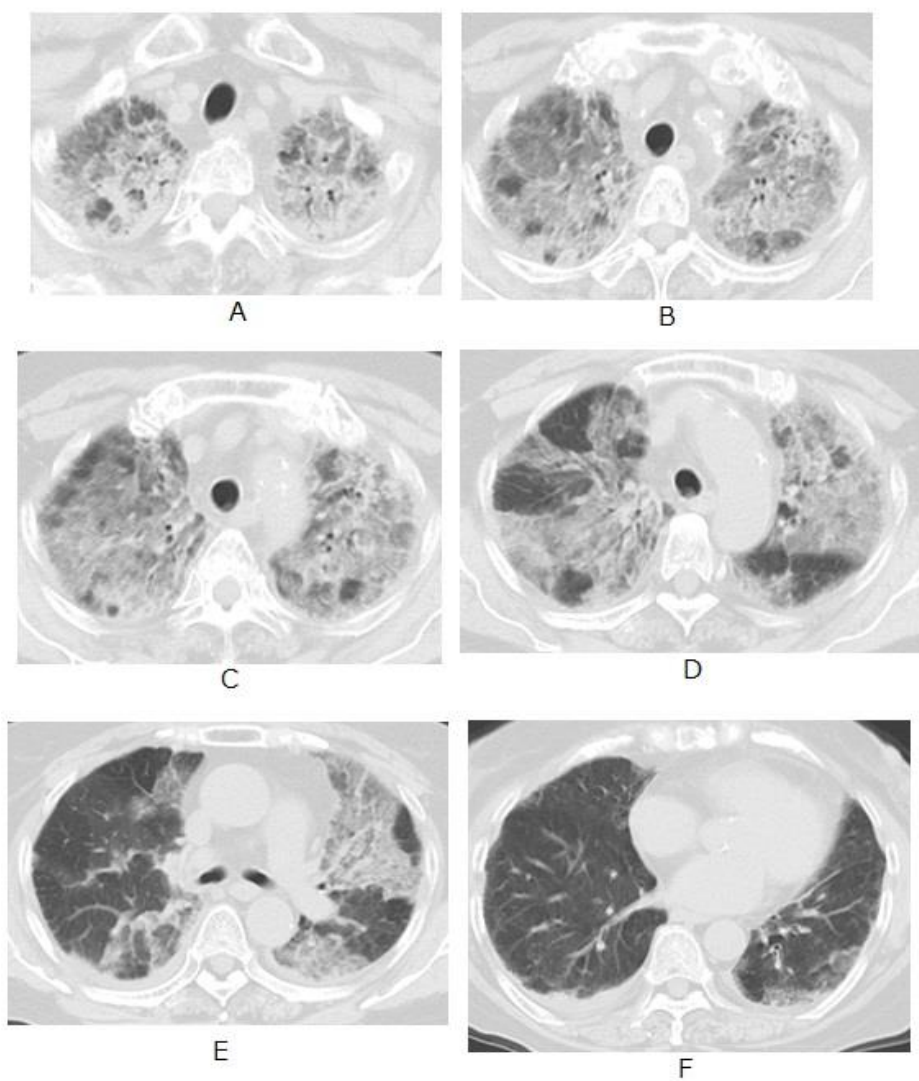
Frankel SK, Cool CD, Lynch DA, Brown K: Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: description of a novel clinicopathologic entity. *Chest*. 2004; 126: 2007-2013. 10.1378/chest.126.6.2007.

Amitani R, et al. [Idiopathic pulmonary upper lobe fibrosis (IPUF)]. *Kokyu* 1992; 11: 693-699.

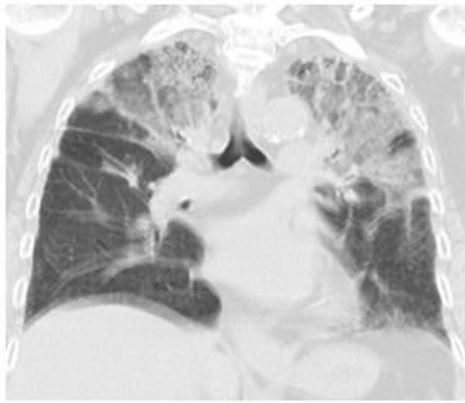
[Travis WD, Costabel U, Hansell DM, et al:](#) An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Update of the International Multidisciplinary Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med* 188 (6):733-748, 2013.

Amitani R, et al. [Idiopathic pulmonary upper lobe fibrosis (IPUF)]. *Kokyu* 1992; 11: 693-699.

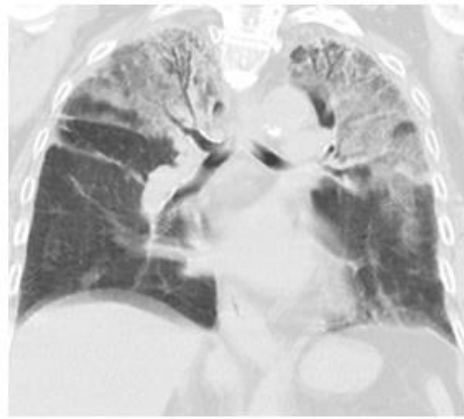
[Hayashi H, et al.](#)
[Body Mass Index and Arterial Blood Oxygenation as Prognostic Factors in](#)
[Patients with Idiopathic Pleuroparenchymal fibroelastosis](#)
[Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.](#) 2017; 34; 35-40



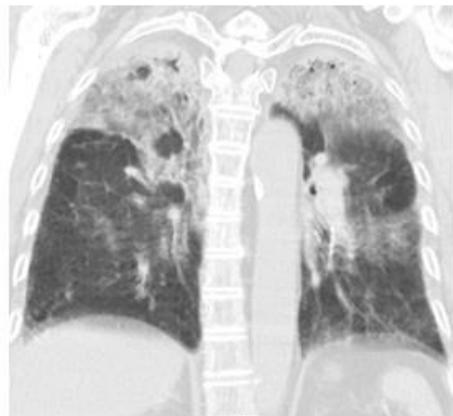
両側上葉を中心にスリガラス状から浸潤影を認める。



A

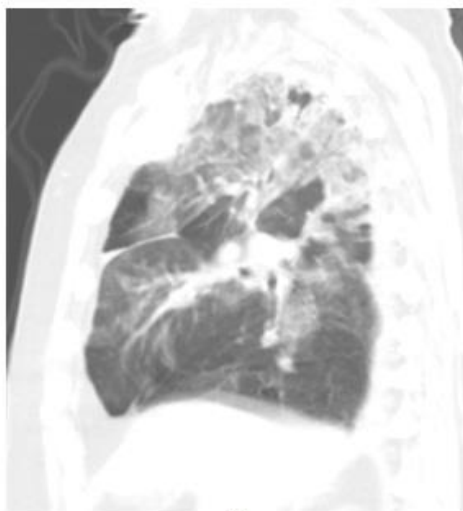


B

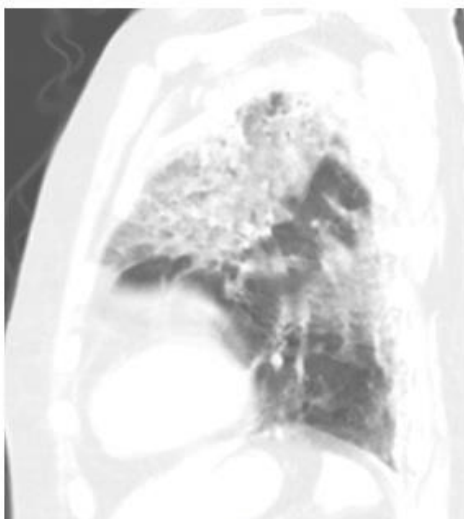


C

両側上葉を中心にスリガラスから浸潤影を認める。

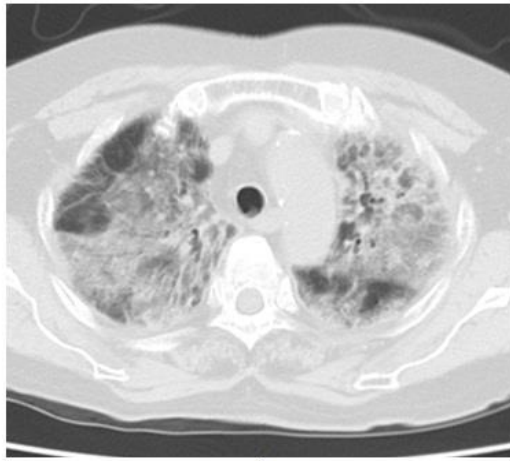


A



B

両側上葉を中心にスリガラスから浸潤影を認める。両側下葉S6にもスリガラス陰影がみられる



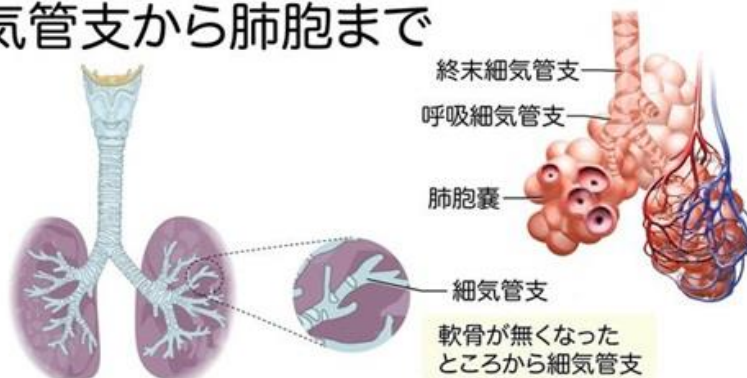
A



B

気管後縁と胸椎前縁間にはスペースがある。
この時点では胸郭の扁平化はみられず。

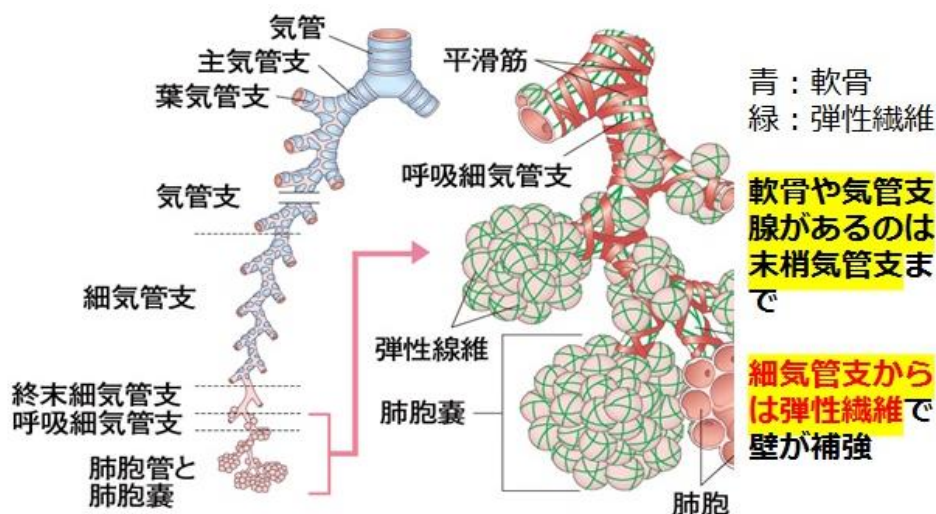
細気管支から肺胞まで

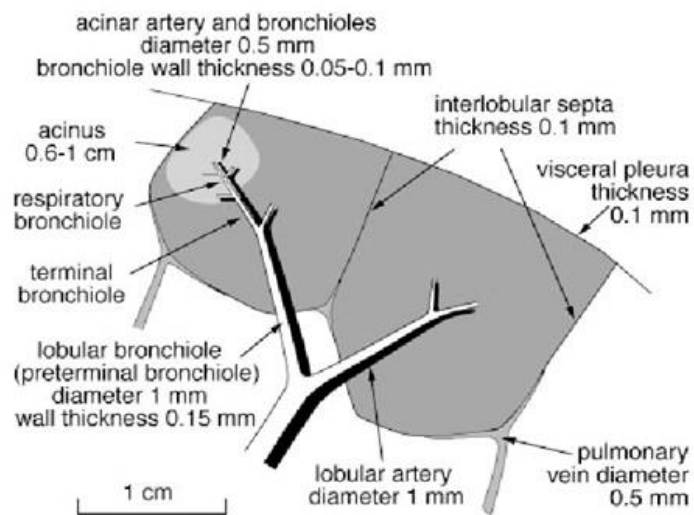


導管域	気管	輪状軟骨 (C6) ~ 気管分岐部 (T5) まで。約10~13cm
	気管支	右は太く短く垂直に近い。左は細く長く水平に近い。
	葉気管支	肺葉は左二右三。葉気管支も左二右三。
	区域気管支	右肺は10区域。左肺は9区域で7がない。
	細気管支	気管軟骨が欠如する。クララ細胞出現。
	終末細気管支	杯細胞が消失し、クララ細胞が増える。
呼吸域	呼吸細気管支	肺胞が出現する。
	肺胞囊・肺胞	ガス交換の場。



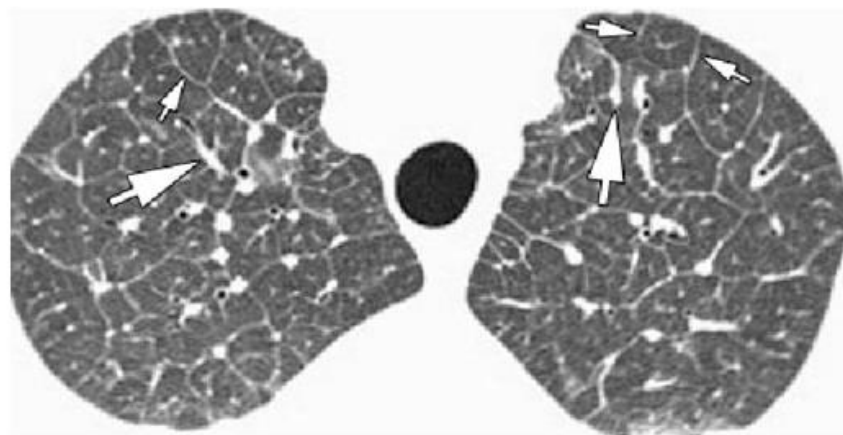
気管と亜区域気管支までには壁に軟骨が存在する。
軟骨がなくなってから細気管支と呼称される



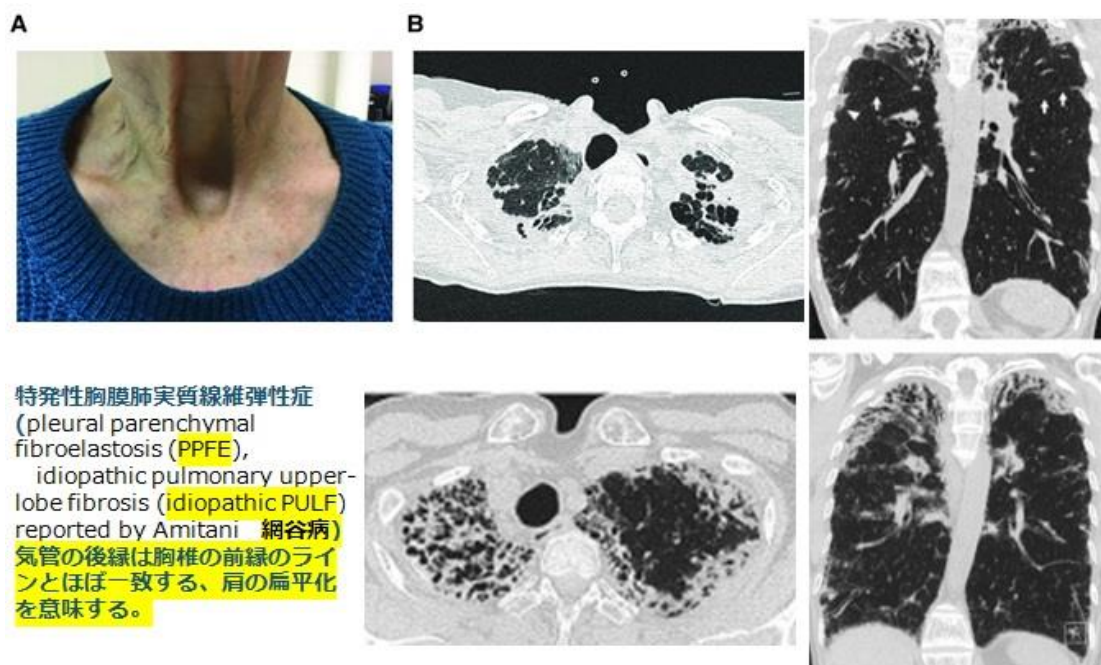


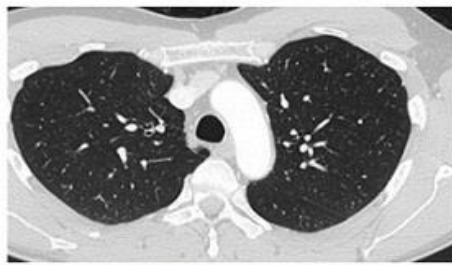
細気管支の分布域が小葉を構成

細気管支以降は弾性繊維で壁が補強されている。

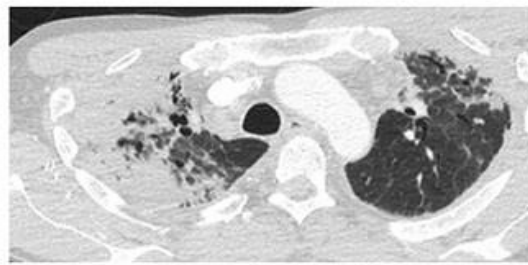


CTでみられる小葉構造は細葉気管支の分布域を示している

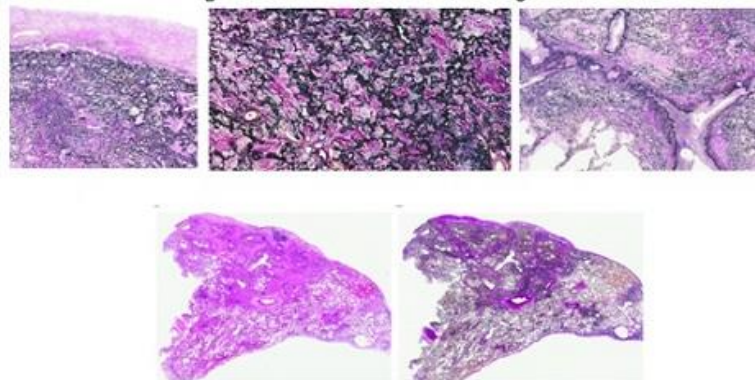




漏斗胸術前12か月前

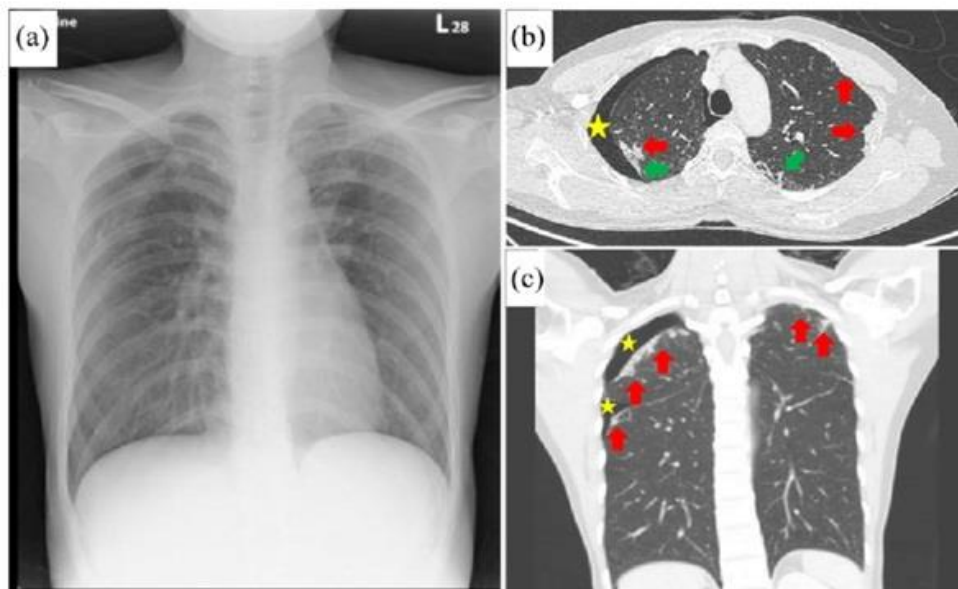


漏斗胸術3年後



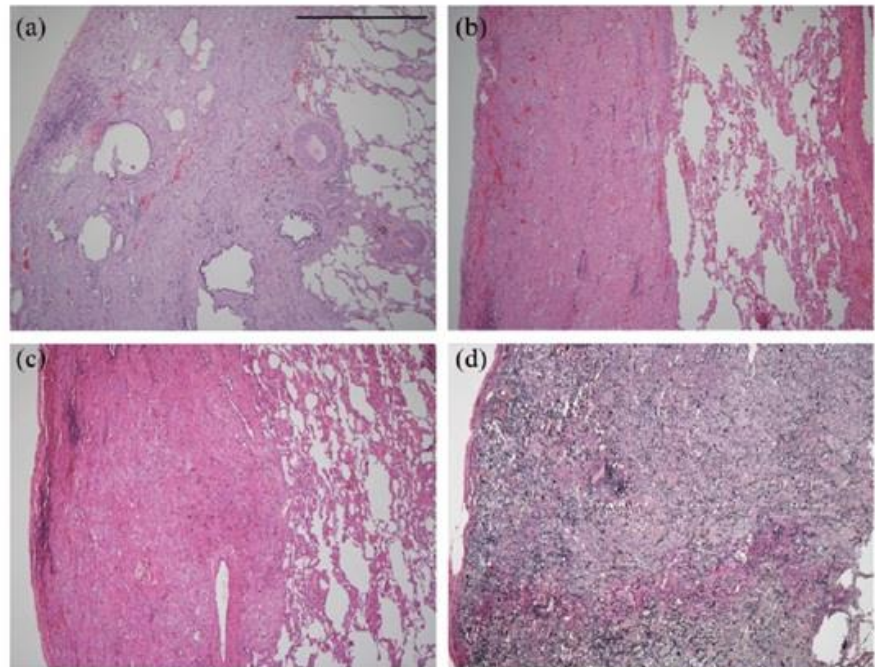
漏斗胸術後。胸膜肥厚を認め、肺胞内は線維化で占拠され、肺胞壁は豊富な弾性繊維で肥厚している。

胸膜の肥厚と肺実質の浸潤性策状変化
気胸を認める

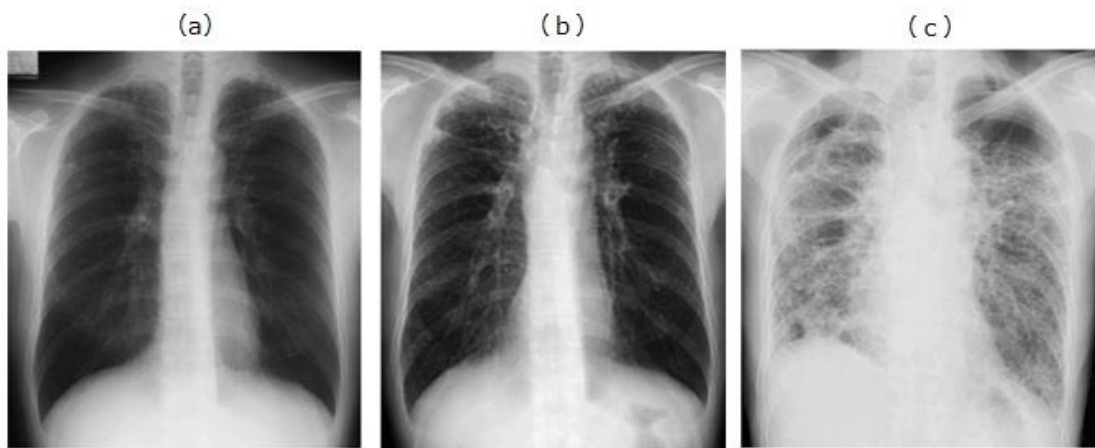


Pleuroparenchymal fibroelastosis presenting with pneumothorax
•March 2018 [SAGE Open Medical Case Reports](https://doi.org/10.1177/2050313X18762853) 6(2):2050313X1876285
DOI: [10.1177/2050313X18762853](https://doi.org/10.1177/2050313X18762853) PPFEでは気胸が先行することがある。

PPFEでは線維性成分と弾性繊維成分が混在し、胸膜肥厚を呈している。



Pleuroparenchymal fibroelastosis presenting with pneumothorax March 2018 [SAGE Open Medical Case Reports](#) 6(2): 2050313X1876285
DOI: [10.1177/2050313X18762853](#)



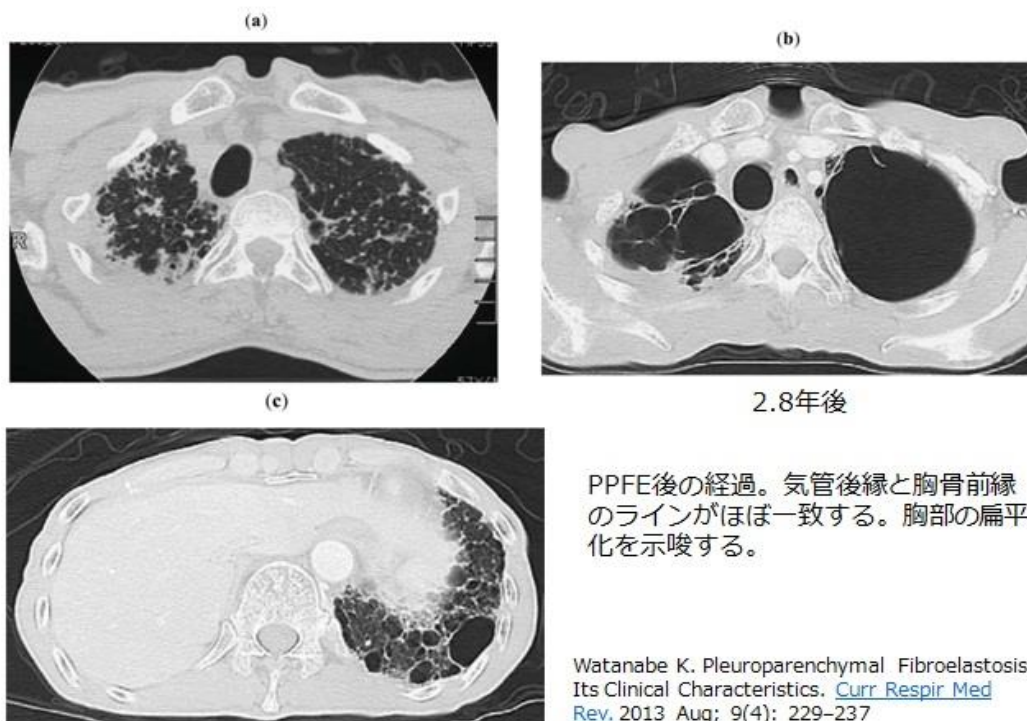
4.7 年後

9.7年後

Chest radiograph of a 50-year-old man with PPFE.

50歳男性のPPFEへの移行、進展を認める

Watanabe K. Pleuroparenchymal Fibroelastosis: Its Clinical Characteristics. [Curr Respir Med Rev](#). 2013 Aug; 9(4): 229-237



特発性胸膜肺実質線維弾性症

(pleural parenchymal fibroelastosis (PPFE), idiopathic pulmonary upper-lobe fibrosis (idiopathic PULF) reported by Amitani 網谷病)

- 肺尖から上葉に胸膜肥厚と厚い幅の網状影を呈する疾患
- 組織学的に弾性繊維と線維化からなる。
- 予後不良の症例が含まれる。

以上はPPFEと網谷病と共通 以下は網谷病に特有

- 繰り返す気胸を伴うことが多い。
- 時間の経過と共に胸壁の扁平化

Frankel SK, Cool CD, Lynch DA, Brown K: Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: description of a novel clinicopathologic entity. *Chest*. 2004, 126: 2007-2013. 10.1378/chest.126.6.2007.

Amitani R, et al. [Idiopathic pulmonary upper lobe fibrosis (IPUF)]. *Kokyu* 1992; 11: 693-699.

Travis WD, Costabel U, Hansell DM, et al: An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Update of the International Multidisciplinary Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med* 188 (6):733-748, 2013.

Amitani R, et al. [Idiopathic pulmonary upper lobe fibrosis (IPUF)]. *Kokyu* 1992; 11: 693-699.

Hayashi H, et al. Body Mass Index and Arterial Blood Oxygenation as Prognostic Factors in Patients with Idiopathic Pleuroparenchymal fibroelastosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis*. 2017; 34: 35-40

特発性胸膜肺実質線維弾性症

(pleural parenchymal fibroelastosis (PPFE),
idiopathic pulmonary upper-lobe fibrosis (idiopathic PULF)
reported by Amitani **網谷病**)

- ・ **両側上葉におおむね限局**した原因不明の胸膜直下優位に進行性の肺線維化をきたす疾患。
- ・ 反復性の気胸を高率に合併。
- ・ 結核や非定型抗酸菌症と診断されることが多い。
しかし抗酸菌は検出されない。
- ・ **10～20年の経過で、呼吸不全にて死亡することが多い。**
- ・ より広い病態を含んだ似た概念に、**PPFE(Pleuroparenchymal fibroelastosis)**がある。

特発性胸膜肺実質線維弾性症

(pleural parenchymal fibroelastosis (PPFE),
idiopathic pulmonary upper-lobe fibrosis (idiopathic PULF)
reported by Amitani **網谷病**)

- ・ 細身体型、胸郭扁平
- ・ 両肺上葉が進行性に縮小、肺門挙上、中下葉異常なし。
- ・ Apical cap(上葉胸膜直下に優位な陰影)
- ・ 嚢胞を形成するが蜂巣肺はなし。
- ・ 両側反復性気胸
- ・ 進行例でアスペルギルス感染を合併
- ・ 緩徐に進行、10～20年の経過で死亡

・網谷病のCT所見

- ・ **肺尖部を主体に胸膜肥厚**→連続して肺内に**帯状影・線維性変化**あり。
- ・ 蜂巣肺はみられないのが重要。 進行すると下肺野にも及ぶ。