

A Case of the Week

Case 269

PPFE2

胸膜肺実質線維弾性症 (上葉優位型肺線維症 PPFE)

- 上葉有意に胸膜と肺実質に弾性繊維と線維性変化が増加する疾患
- 病理学的に肺胞内線維化、胸膜を含めた間質の弾性繊維とコラーゲン線維の増加
- 予後はUIPと同様で徐々に悪化：急速に悪化する症例が含まれる。

1. Amitani R, et al. [Idiopathic pulmonary upper lobe fibrosis (IPUF)]. Kokyu 1992; 11: 693-699.
2. Watanabe K. Pleuroparenchymal Fibroelastosis: Its Clinical Characteristics. [Curr Respir Med Rev](#). 2013 Aug; 9(4): 229-237.
3. Chua F, et al. Pleuroparenchymal Fibroelastosis. A Review of Clinical, Radiological, and Pathological Characteristics. Ann Am Thorac Soc. 2019 Nov;16(11):1351-1359

80代女性

2022年2月

主訴 呼吸苦

現病歴 当院内科通院中

もともとADL自立。元気な80代。

10日前に風呂で転倒。

1週間前から呼吸苦あり。

何もしていなくても呼吸回数が多く食事もペースト食を

何とか食べる程度になった。

少し意思疎通も不明瞭になった。

既往歴 HTN #2.GERD #3.OAB

#4.頸肩腕症候群：肩こり症状 #5.花粉症

#6.鼠径ヘルニア ope (2021年4月)

肺気腫＋二次性的間質性肺障害

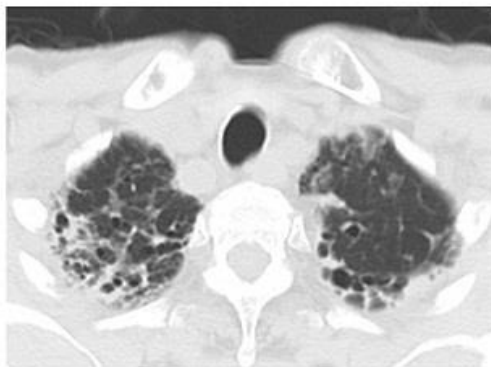
→ トリ関連の線維化性過敏性肺炎 s/o
他院にてs/o

D/D 特発性胸膜肺実質線維弾性症
(上葉優位型肺線維症 PPFE)

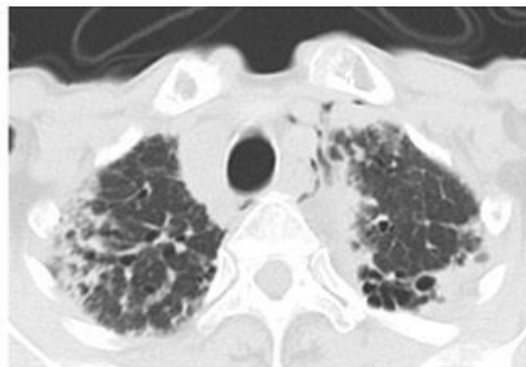
CRP 3.45 mg/dL, white blood cells 8200/mm³,
neutrophils 84.8%, lymphocytes 8.6 %.

BNP 34.9 pg/mL (< 18.4),
troponin 60.51pg/mL (< 45.3)

KL-6 3179 U/mL (< 500)



2021 04

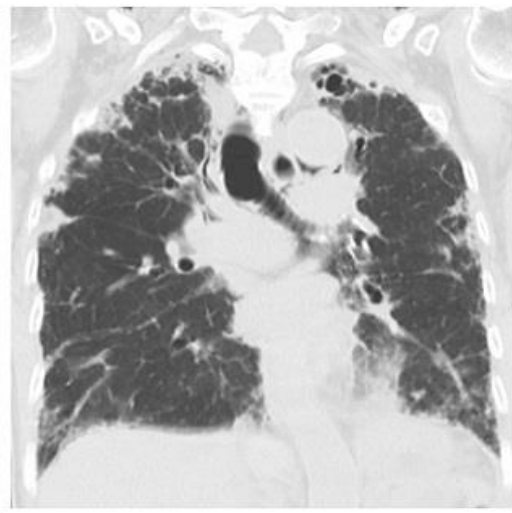


2022 02

10か月後のCTで肺尖に小嚢胞の数が増加し、縦隔気腫がみられる。
気管の後縁が胸椎前縁により近接している。胸郭の前後壁が短く
なっていることを示唆する。小嚢胞壁の肥厚がみられる。

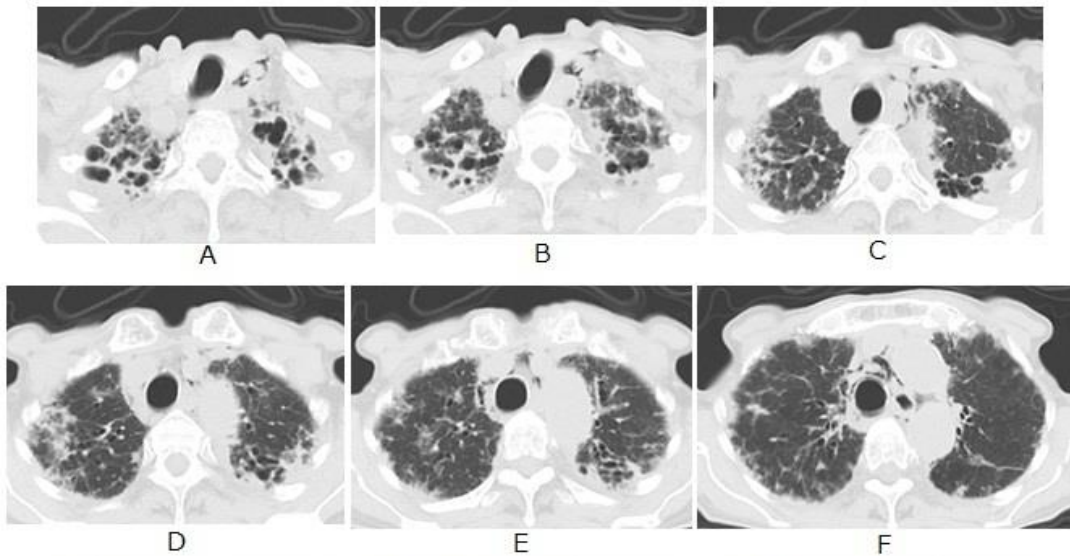


2021 04

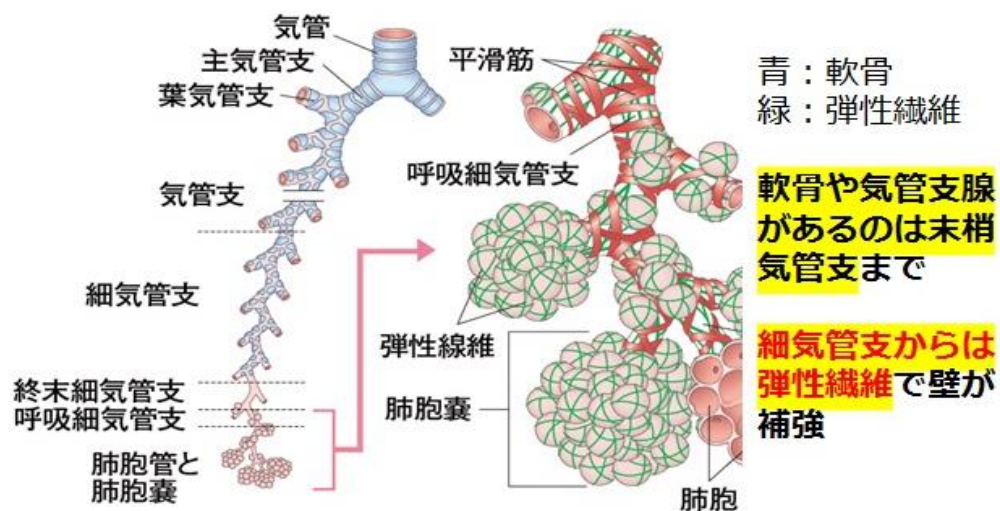
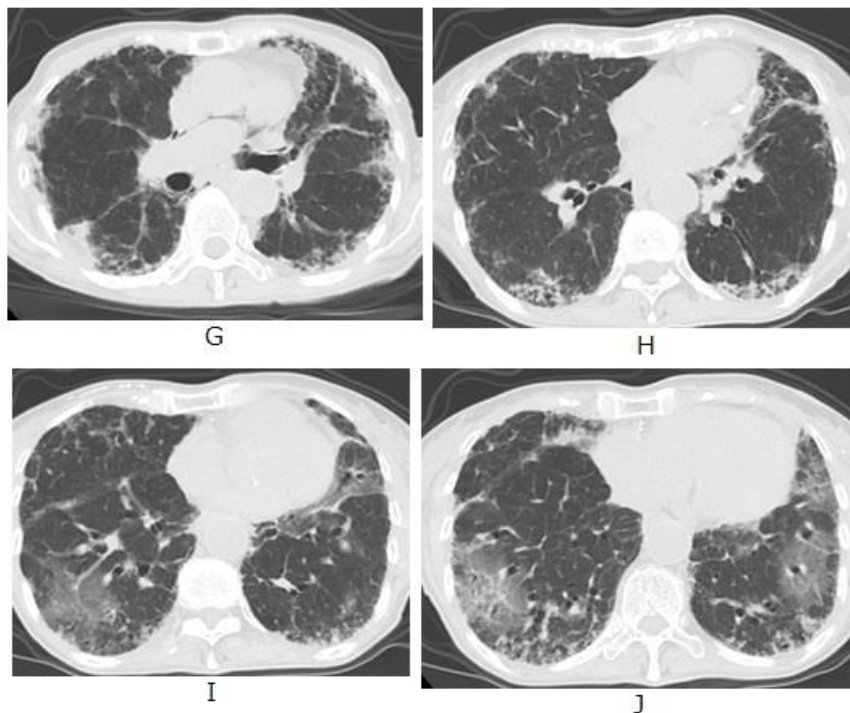


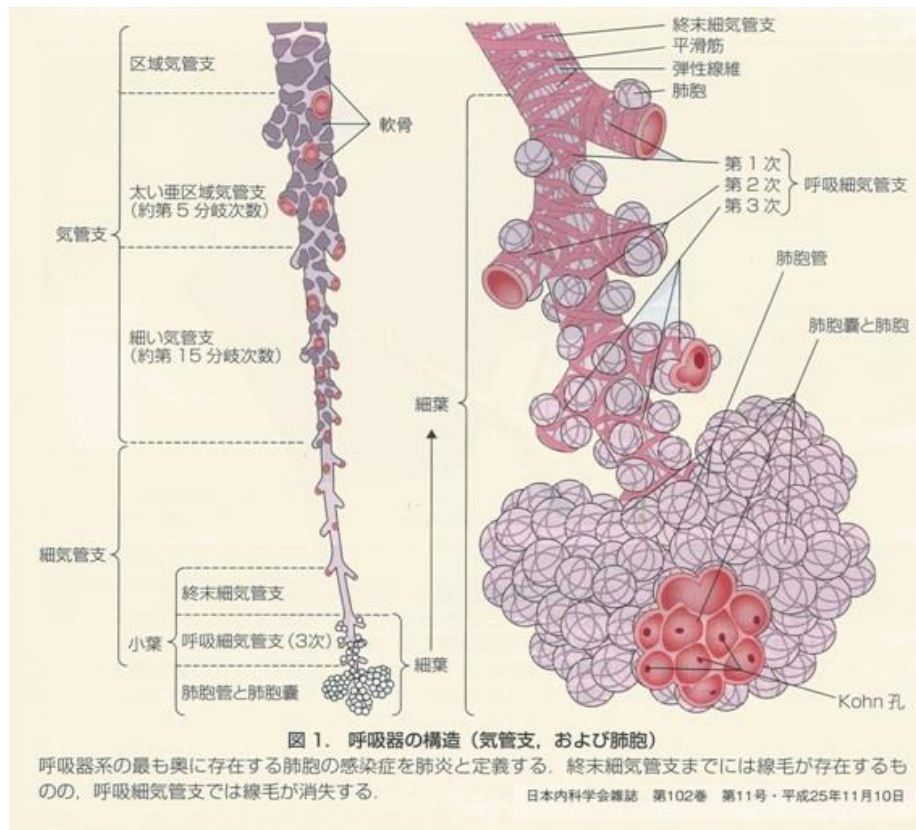
2022 02

10か月後、胸膜肥厚が進み、小嚢胞の数が増加している。嚢胞壁の肥厚を伴っている。



10か月後のCTで胸膜肥厚、小嚢胞が蜂巣状に認められる。壁は肥厚している。縦隔気腫がみられる。胸部中央の陥凹が認められる。
気管は後方へシフトし、胸椎前縁と同レベルに位置している。
下葉ではスリガラス状変化が認められる。





肺弾性繊維

- 気管支と細気管支の差異は、壁の軟骨の有無による。気管支には軟骨が存在し、細気管支には軟骨は存在せず、弾性繊維のみで壁が補強されている。
- 弾性繊維は細胞外マトリックス(ECM)の主たる構成要素で、弾性に富み、線維芽細胞、平滑筋細胞、内皮細胞により産生される。
- 弾性繊維の増加は、産生により増加したのか、細葉の虚脱による
- PPFEの経過では前後壁の胸腔の扁平化が生じるため、後者の可能性

肺弾性繊維

- 気管支と細気管支の差異は、壁の軟骨の有無による。気管支には軟骨が存在し、細気管支には軟骨は存在せず、弾性繊維のみで壁が補強されている。
- 弾性繊維は細胞外マトリックス(ECM)の主たる構成要素で、弾性に富み、線維芽細胞、平滑筋細胞、内皮細胞により産生される。
- 弾性繊維の増加は、産生により増加或いは、細葉の虚脱による
- PPFEの経過では前後壁の胸腔の扁平化が生じるため、後者の可能性

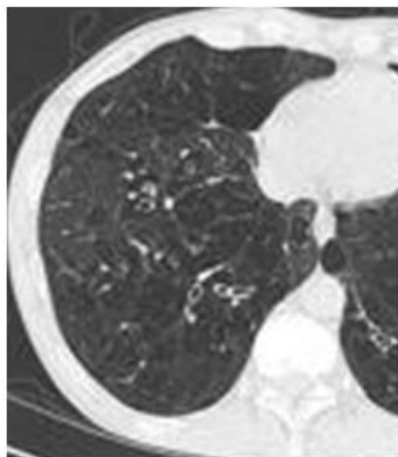
1. Amitani R, et al. [Idiopathic pulmonary upper lobe fibrosis (IPUF)]. Kokyu 1992; 11: 693-699.
2. Watanabe K. Pleuroparenchymal Fibroelastosis: Its Clinical Characteristics. [Curr Respir Med Rev](#). 2013 Aug; 9(4): 229-237.
3. Chua F, et al. Pleuroparenchymal Fibroelastosis. A Review of Clinical, Radiological, and Pathological Characteristics. Ann Am Thorac Soc. 2019 Nov;16(11):1351-1359

PPFE、UIP、肺気腫の鑑別

- 肺気腫：両側肺尖や上葉が中心
終末細気管支以降のair spaceの拡張、線維化を伴わない
小葉中心性、傍隔壁性、全小葉性、嚢胞膨張性
- UIP：両側下葉が中心で胸膜辺縁から上行。正常との境界は明瞭で突然に蜂巣肺が生じる。蜂巣肺の壁は比較的薄い。牽引性気管支拡張を伴う
- PPFE:両側上葉が中心。Air spaceの壁や胸膜の肥厚を伴う

Citation: Souza CA, et al. Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Spectrum of High-Resolution CT Findings. American Journal of Roentgenology. 2005;185: 1531-1539.
Frankel SK, et al. Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: description of a novel clinicopathologic entity. Chest. 2004, 126: 2007-2013. 10.1378/chest.126.6.2007

肺気腫

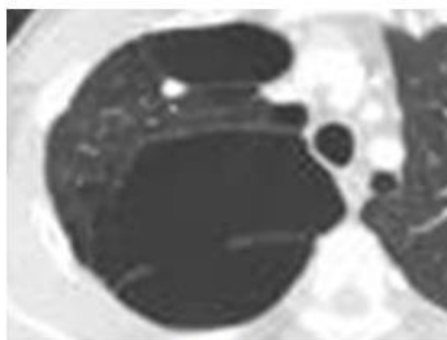


小葉中心性

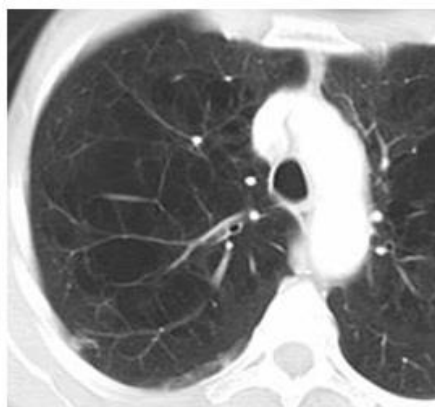


傍隔壁性

Air spaceの壁肥厚を伴わず



嚢胞性



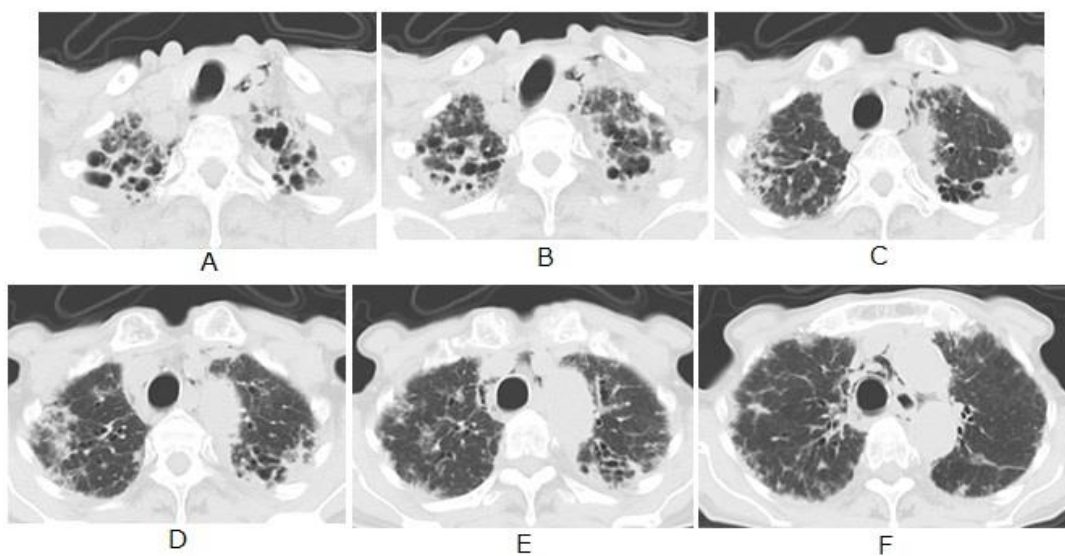
全小葉性

UIPのCT所見

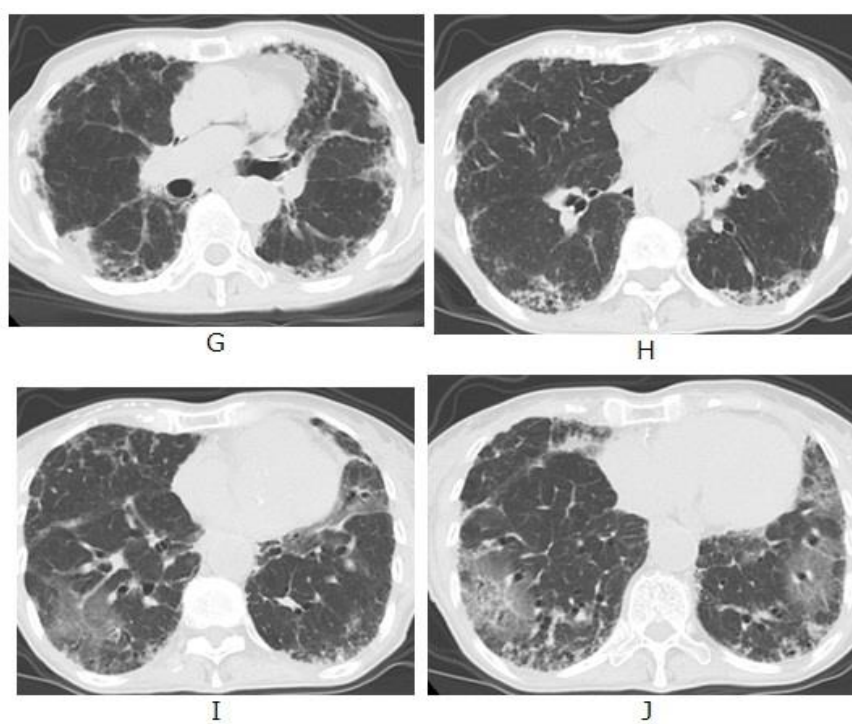
矢頭：honey-comb pattern
蜂巣肺

矢印：traction
bronchiectasis
(線維化により
拡張気管支が
張力を受け蛇行)





特発性胸膜肺実質線維弾性症(上葉優位型肺線維症 PPFE)



下葉にスリガラス状変化が出現する症例は比較的
予後がよくないと報告されている

特発性胸膜肺実質線維弾性症 (上葉優位型肺線維症 PPFE)

- 上葉有意に胸膜と肺実質に弾性繊維と線維性変化が増加する疾患
- 病理学的に肺胞内線維化、胸膜を含めた間質の弾性繊維とコラーゲン線維の増加
- 弾性繊維の増加は細葉(二次小葉)の虚脱による可能性
- Air space は残存小葉の拡張による
- 予後はUIPと同様で徐々に悪化：急速に悪化する症例が含まれる。