

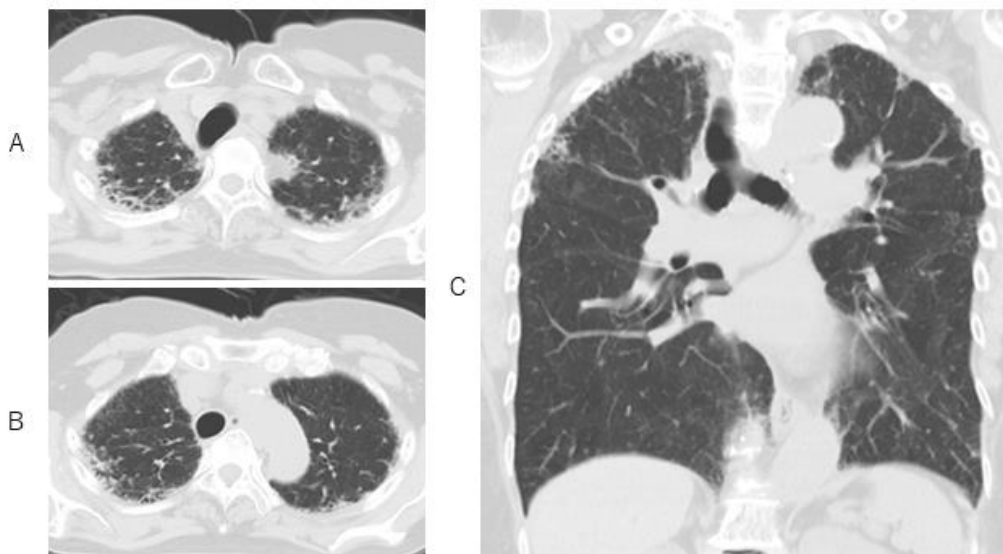
PPFE 網谷病 は同じなのか

左右対称性に肺尖から上葉に広がる病変

- 肺気腫に伴う間質性変化
- 肺結核
- 非結核性抗酸菌症(*Mycobacterium Kansaii*)
- 網谷病 特発性胸膜肺実質線維弾性症
PPFE (pleuro-parenchymal fibroelastosis)
- 慢性過敏性肺炎

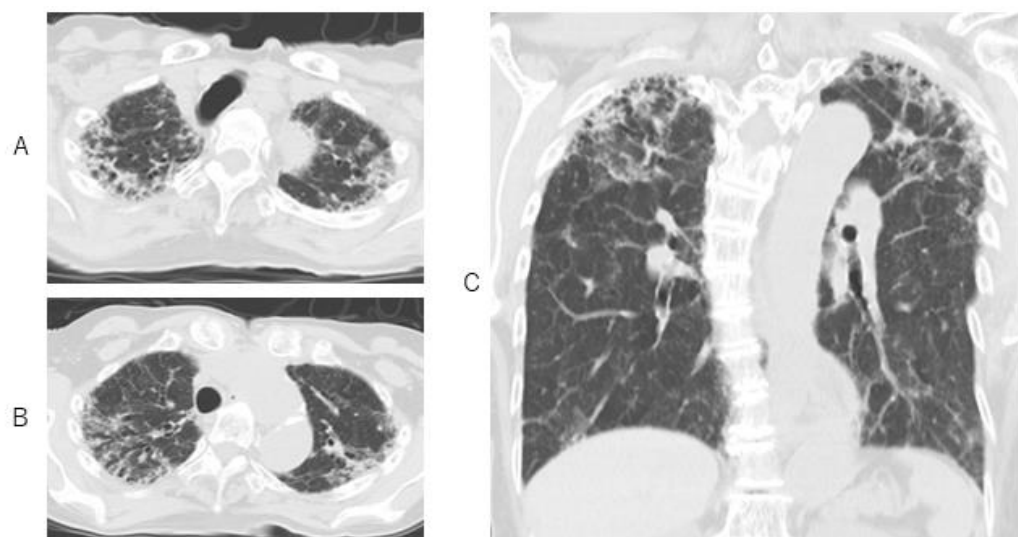
Case 268 Case 269

70代 女性



2021年 11月

両側肺尖に網目状線維性胸膜肥厚を共なう病変が認められる。
気管後縁が胸椎前縁と同レベルで上部胸郭の扁平化を示唆する。



2025年 5月

4年後、肺尖の網目状線維性胸膜肥厚の増加を認める。

PPFE 網谷病は同じなのか 慢性過敏性肺炎と差異はなんなのか

PPFE、網谷病の疾患は病因不明
共通として肺尖の線維性胸膜肥厚、線維性策状変化
間質性変化を伴う
蜂巢性変化を伴わず

遺伝的变化 自己免疫性なのか 不詳

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 網谷病はPPFEの1亜系とみなされている

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.

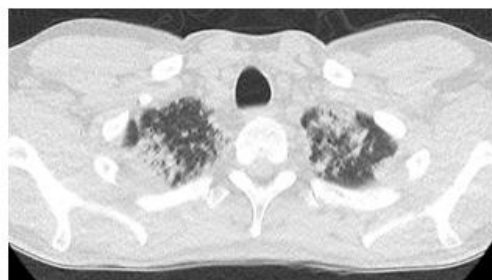
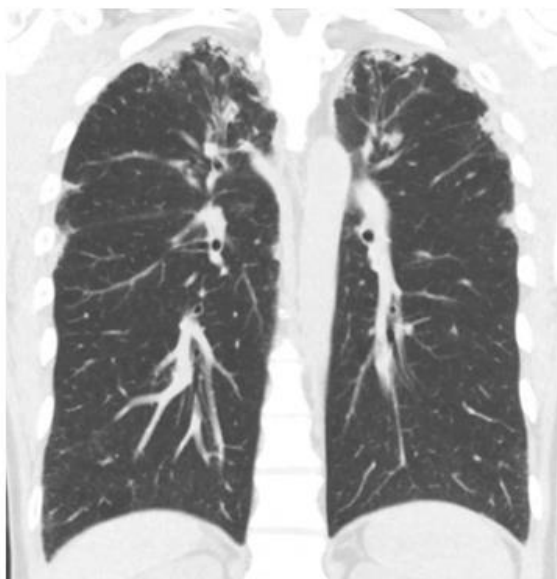
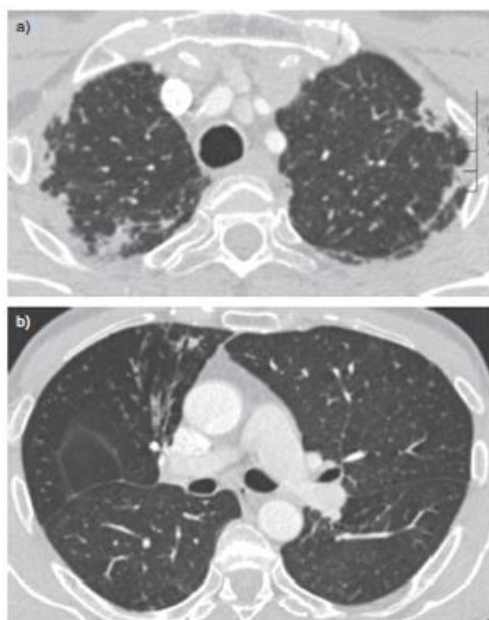
Travis WD, Costabel U, Hansell DM, et al: An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Update of the International Multidisciplinary Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. Am J Respir Crit Care Med 188 (6):733-748, 2013.

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

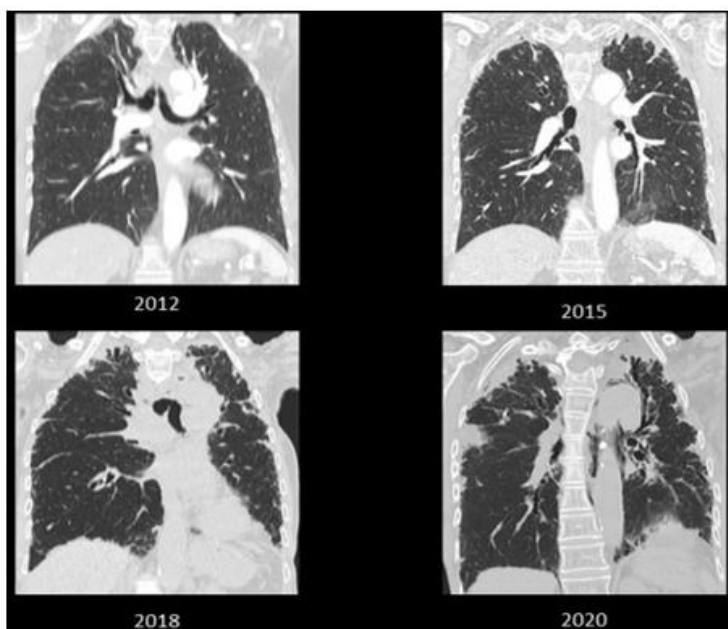
Hayashi H, et al.

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

肺尖から上葉
線維性策状変化

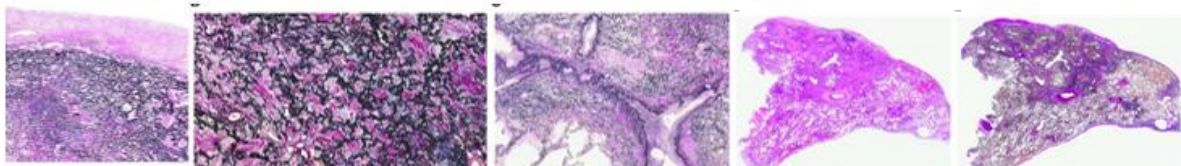
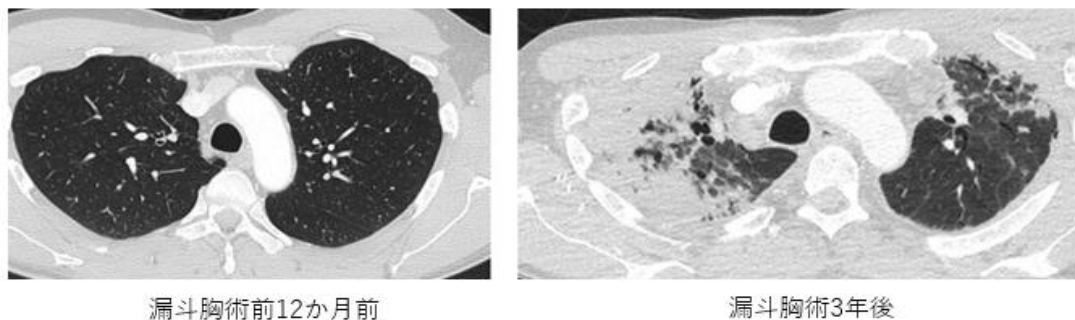
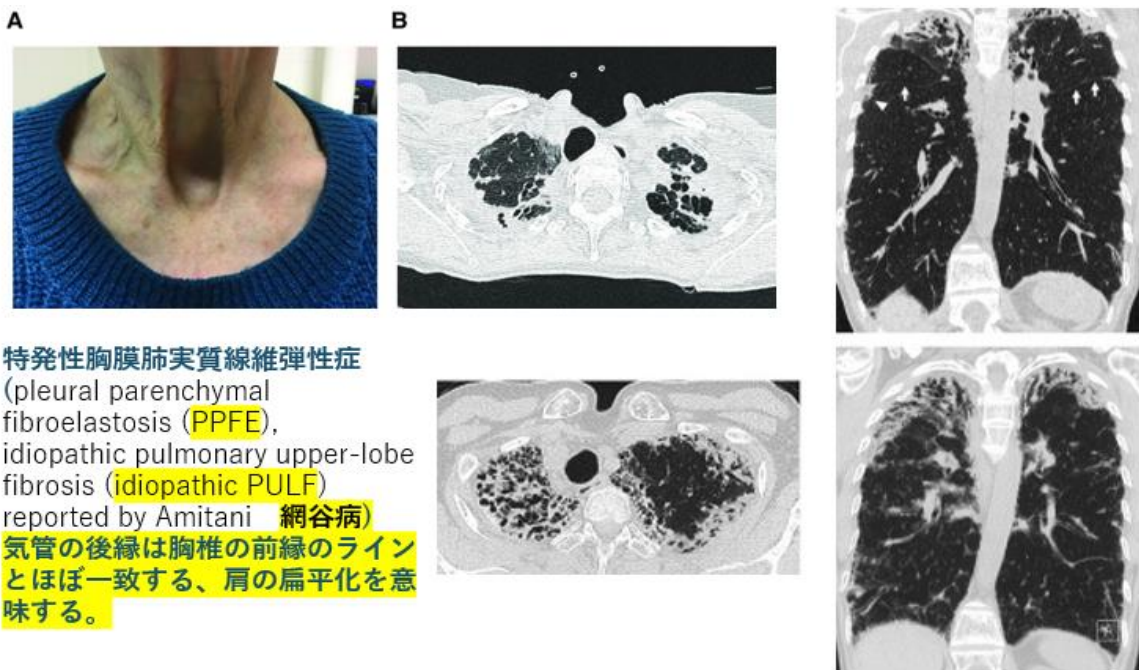


PPFE or 網谷病



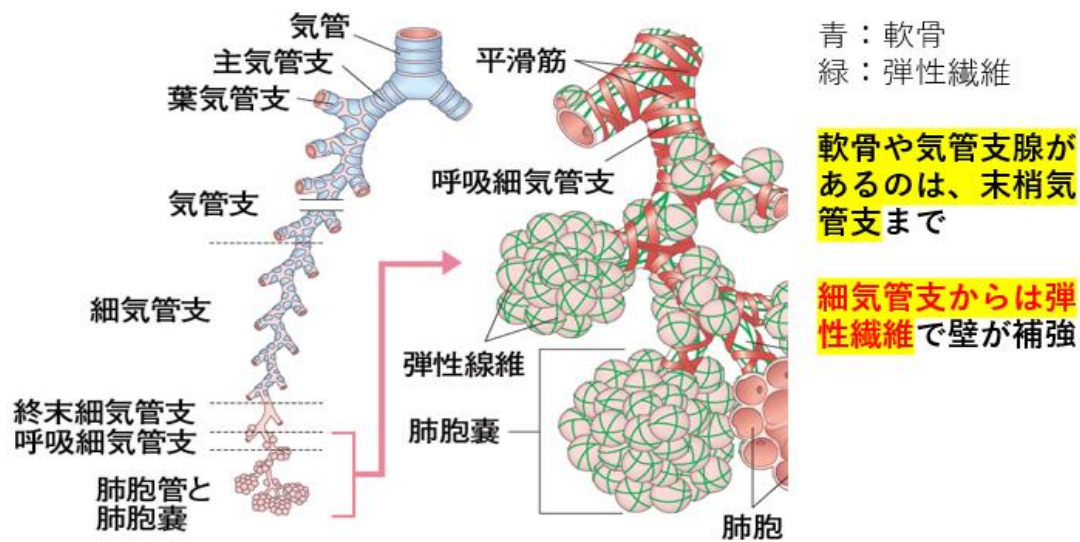
網谷病

- ・ **細身体型、扁平胸**
- ・ 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

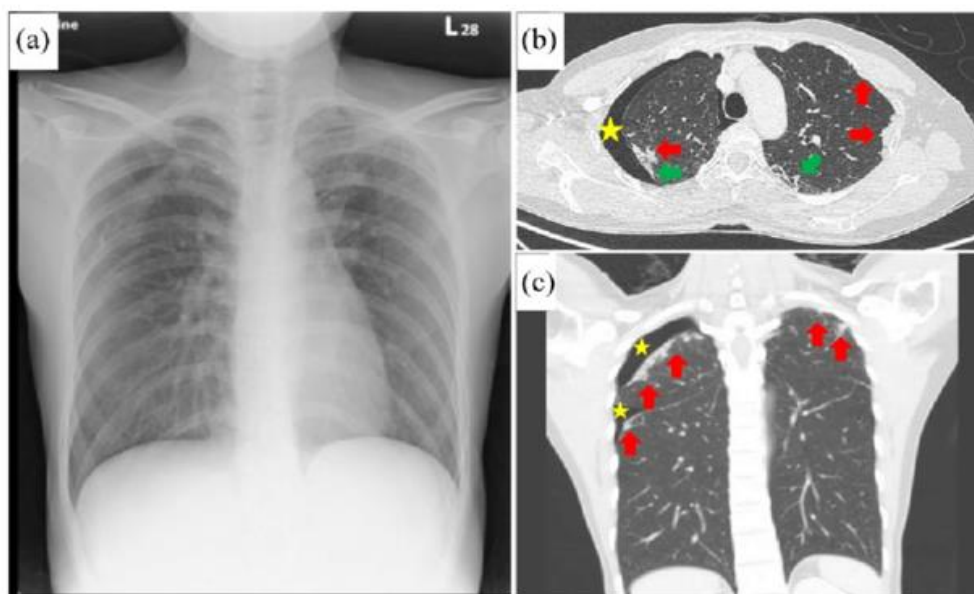


漏斗胸術後。胸膜肥厚を認め、肺胞内は線維化で占拠され、肺胞壁は豊富な弾性繊維で肥厚している。

Elastic van Gieson staining showing a combination of visceral pleural fibrosis and intraalveolar fibrosis with elastosis (IAFE). IAFE comprising dense collagenous fibrosis fills the alveolar spaces, whereas the residual alveolar walls are highlighted by elastin deposition. (B) At higher power, the alveolar parenchyma can appear "petrified" by the fibrosis, its architecture highlighted by abundant elastosis. (C) Intimal fibrosis within the pulmonary vasculature, particularly the pulmonary veins, is a common finding in pleuroparenchymal fibroelastosis. (D and E) Although IAFE predominates in the

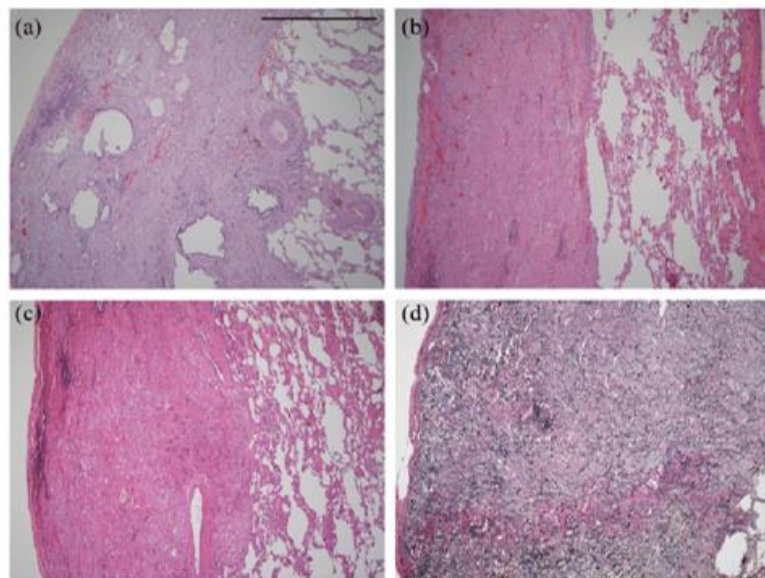


胸膜の肥厚と肺実質の浸潤性葉状変化
気胸を認める

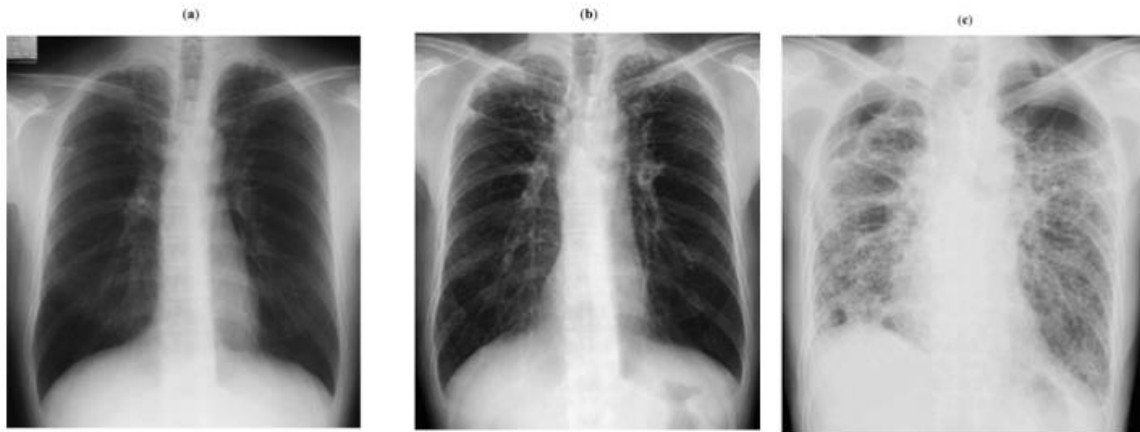


Pleuroparenchymal fibroelastosis presenting with pneumothorax
•March 2018 [SAGE Open Medical Case Reports 6\(2\):2050313X1876285](https://doi.org/10.1177/2050313X18762853) DOI:10.1177/2050313X18762853 PPFEでは気胸が先行することがある。

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](https://doi.org/10.1177/2050313X18762853) DOI:10.1177/2050313X18762853



4.7 年後

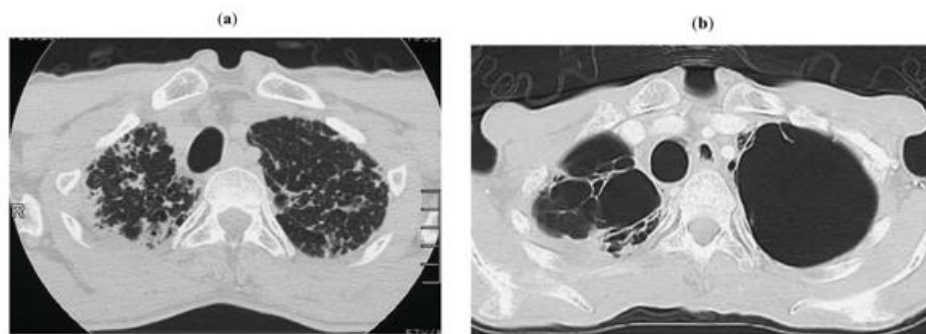
9.7年後

50歳男性のPPFEへの移行、進展を認める。

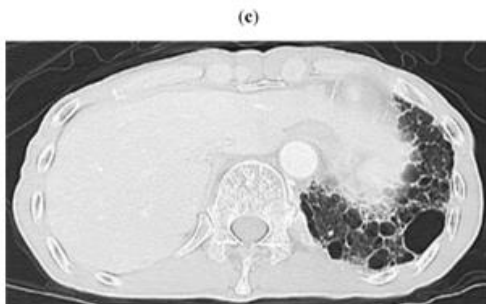
Chest radiograph of a 50-year-old man with PPFE.

Watanabe K. Pleuroparenchymal Fibroelastosis: Its Clinical Characteristics. *Curr Respir Med Rev.* 2013 Aug; 9(4): 229–237

At the early stage, the bilateral apical pleura appeared irregularly thickened; otherwise, they were almost normal. (b) Chest radiograph taken 4.7 years after the image shown in 3a. Reticular and nodular opacities appeared in the bilateral upper lung fields, and hilar opacities were further elevated. (c) Chest radiograph taken 9.7 years after the image shown in 3a. Fibrotic shadows extended to lower lung fields, and the diaphragm was elevated, with the loss of bilateral lung volume. Multiple bullae and large cysts appeared in the upper lung fields.



2.8年後



PPFE後の経過。
気管後縁と胸椎前縁のラインが
ほぼ一致する。胸部の扁平化を
示唆する。

Watanabe K. Pleuroparenchymal Fibroelastosis: Its Clinical Characteristics. *Curr Respir Med Rev.* 2013 Aug; 9(4): 229–237

PPFE(pleuroparenchymal fibroelastosis)の病理

- ・上葉優位の胸膜と隣接肺実質の線維化をきた病態であり、肺胞内に肺胞隔壁の弾性化を伴う
- ・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。
- ・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

80代 女性

2月18日

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88歳。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＋二次性の間質性肺障害

→トリ関連の線維化性過敏性肺炎 s/o 近医s/o

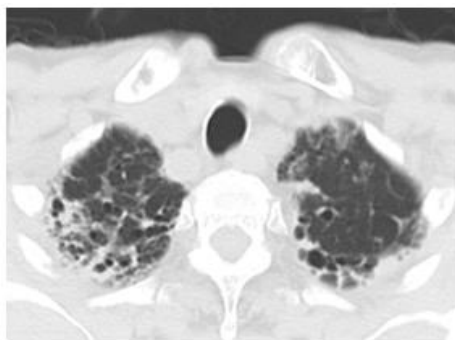
D/D 特発性胸膜肺実質線維弾性症(上葉優位型肺線維症 PPFE)

CRP 3.45 mg/dL, white blood cells 8200/mm³,

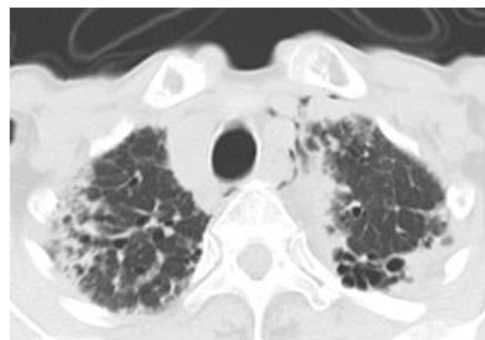
neutrophils 84.8%, lymphocytes 8.6 %, BNP 34.9 pg/mL (< 18.4),

troponin 60.51pg/mL (< 45.3)

KL-6 3179 U/mL (< 500)

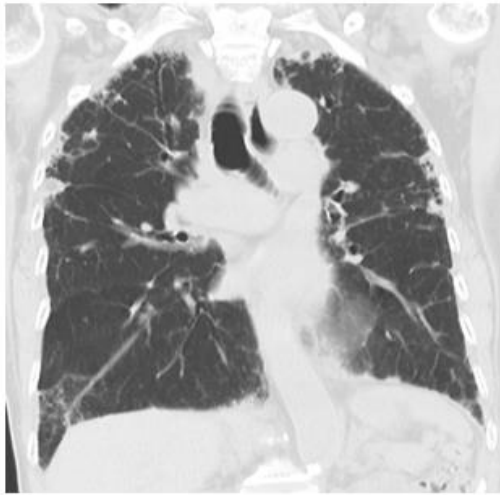


2021年 4月

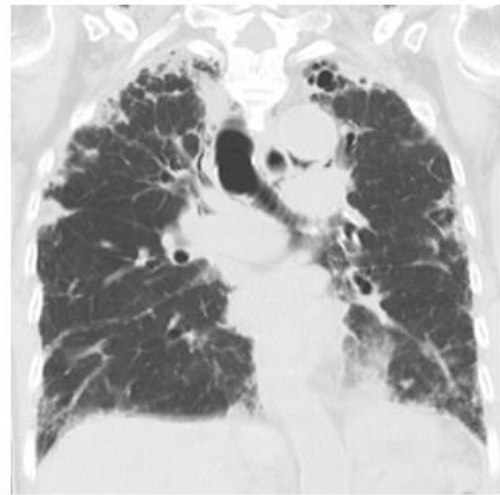


2022年 2月

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。

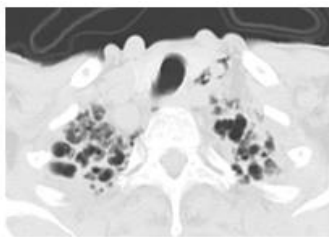


2021年 4月

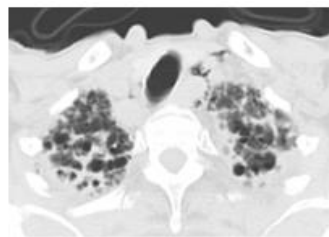


2022年 2月

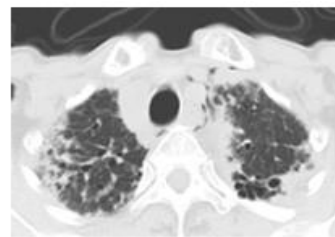
10か月後、胸膜肥厚が進み、小嚢胞の数が増加している。



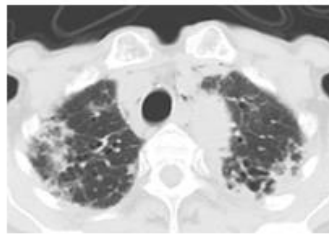
A



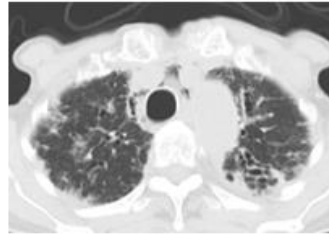
B



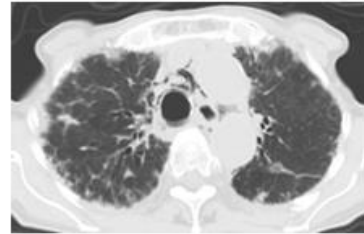
C



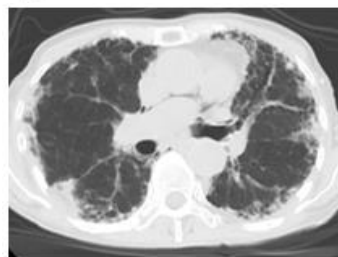
D



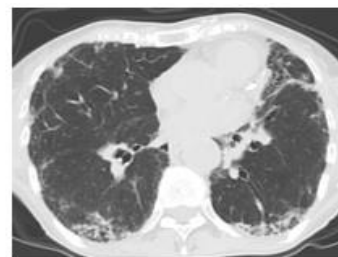
E



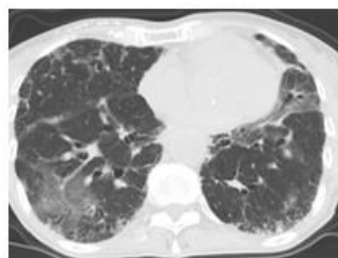
F



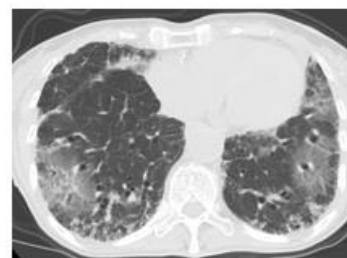
G



H



I



J

10か月後のCTで胸膜肥厚、小嚢胞が蜂巢状に認められる。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。

2022年 2月

胸部CT

- 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。

慢性過敏性肺炎

- 上葉有意で左右に見られる
- 過敏性肺炎のthree density pattern(スリガラス、正常、透過性亢進)
慢性の線維性策状変化 の加わったもの

Three density pattern

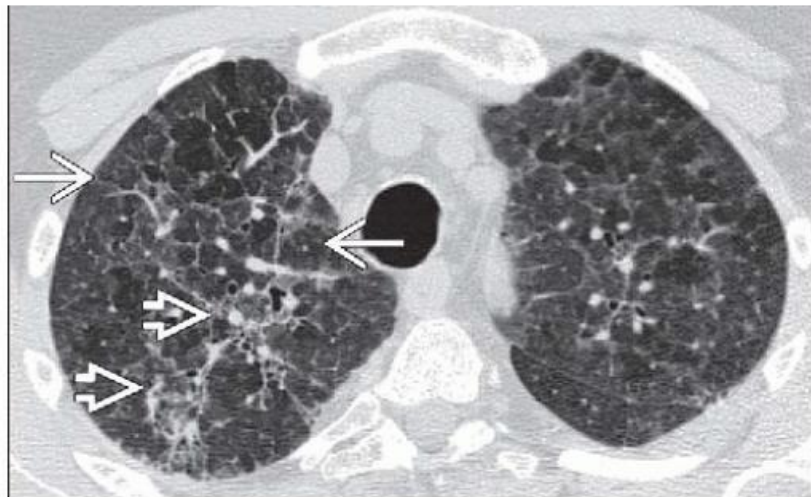
スリガラス

正常

透亮像

+

線維化



Chronic hypersensitivity pneumonia 慢性過敏性肺炎



慢性過敏性肺炎

上葉有意



