

肺胞蛋白症の一例

熊本中央病院病理診断科¹⁾ 検査科²⁾ 熊本市民病院病理診断科³⁾

○福永 光志朗 (MT) ¹⁾ 立山 敏広 (CT) ¹⁾ 紫垣 まどか (CT) ¹⁾

岡本 真衣 (CT) ¹⁾ 志賀 有紗 (CT) ³⁾ 逢坂 珠美 (CT) ²⁾

増永 純夫 (CT) ²⁾ 北岡 光彦 (MD) ¹⁾

はじめに

肺胞蛋白症 (pulmonary alveolar proteinosis : PAP) は50歳代男性に多く、肺胞腔内にPAS陽性のリン脂質を含んだ糖蛋白が充満する稀な疾患で、肺サーファクタントの代謝異常と考えられている。診断には気管支肺胞洗浄液の細胞診が有用であることが知られている。

症状：労作時呼吸困難、咳嗽、痰、発熱は稀、1/3は無症状

予後：比較的良好、稀に呼吸不全が進行し死亡する。

症例

【患者】50歳 女性

【主訴】喘鳴、呼吸困難、発熱

【既往歴】

小児期より気管支喘息、食物アレルギー

2年前より気管支喘息、糖尿病の経過観察

【現病歴】

3ヶ月前から喘鳴、呼吸困難が頻発。治療により2ヶ月前に呼吸症状は改善。

1ヶ月前に症状が再燃、レントゲンにてびまん性の陰影を認め精査加療目的にて当院紹介。

【喫煙歴】

喫煙：current smoker 20歳～・20本/日

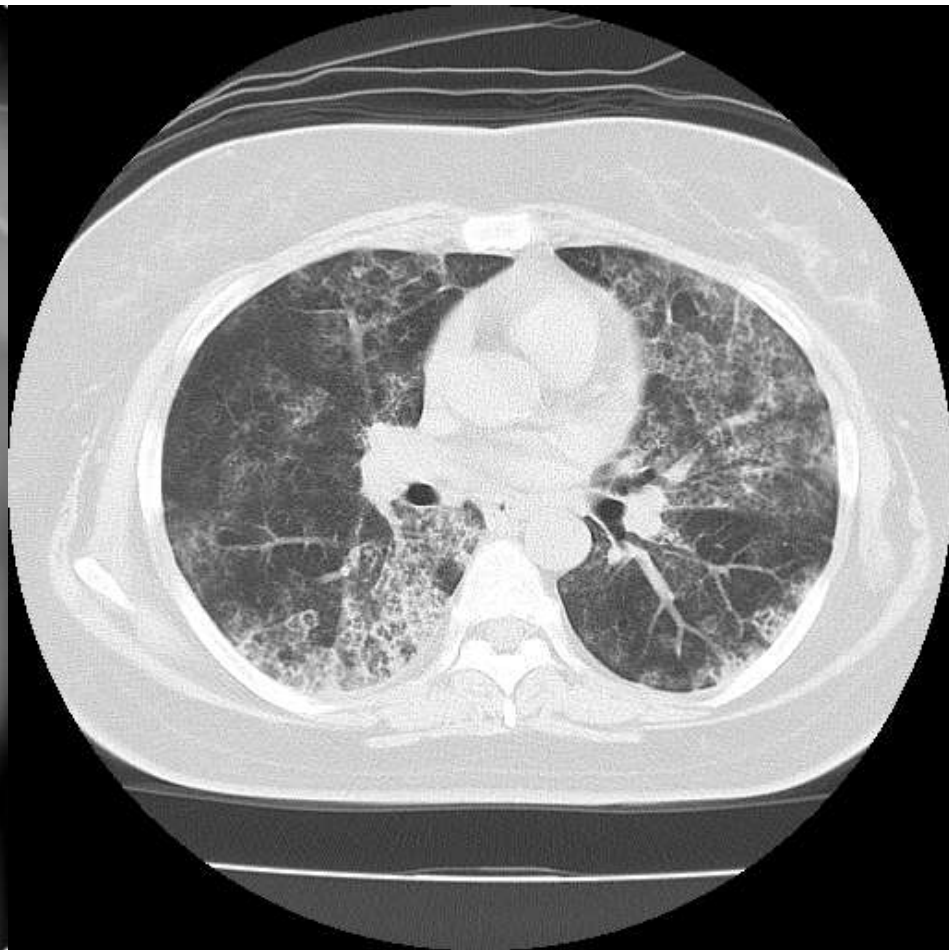
【家族歴】

母親 喘息＋肺気腫（HOT導入）

【画像所見】



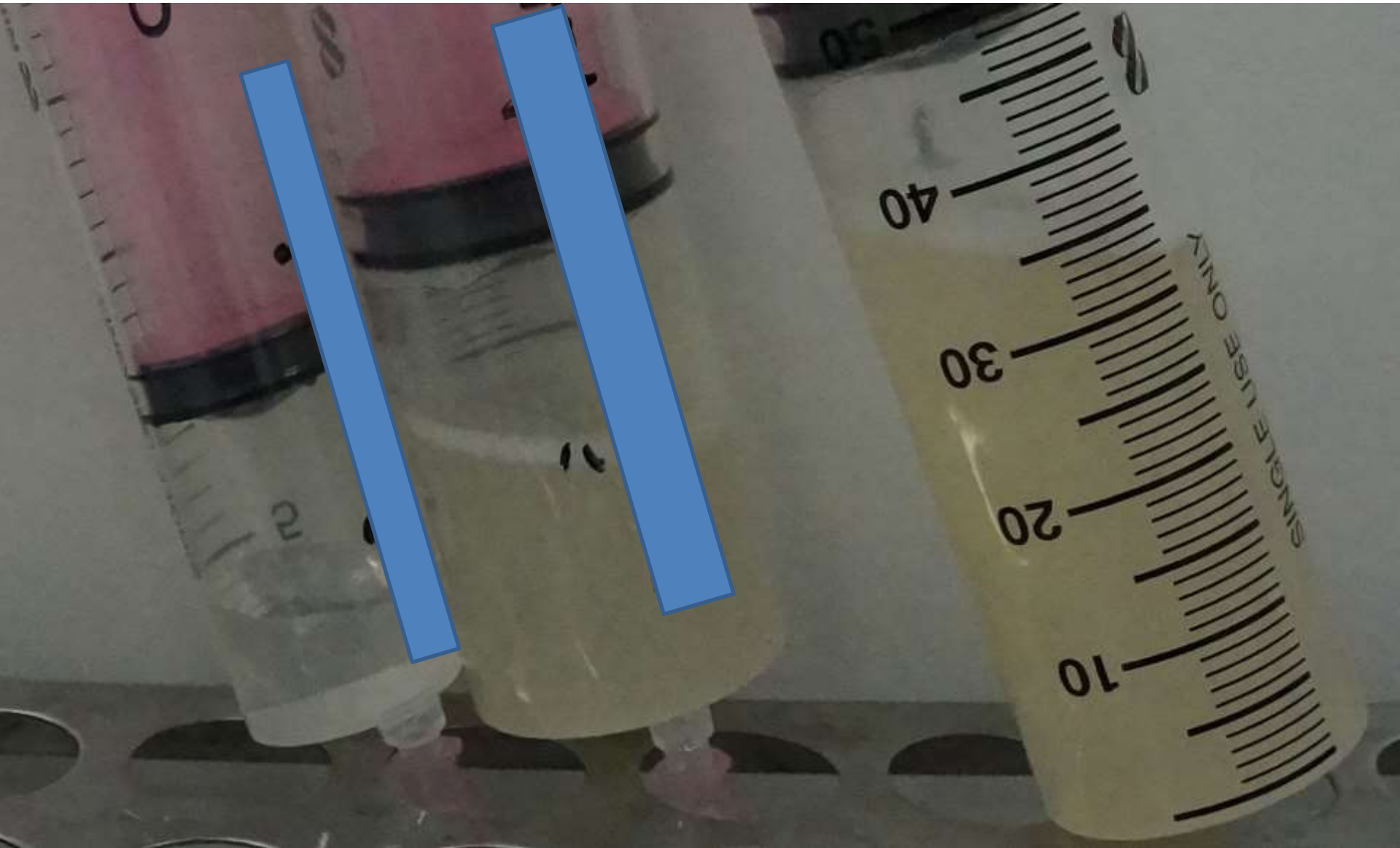
胸部X線



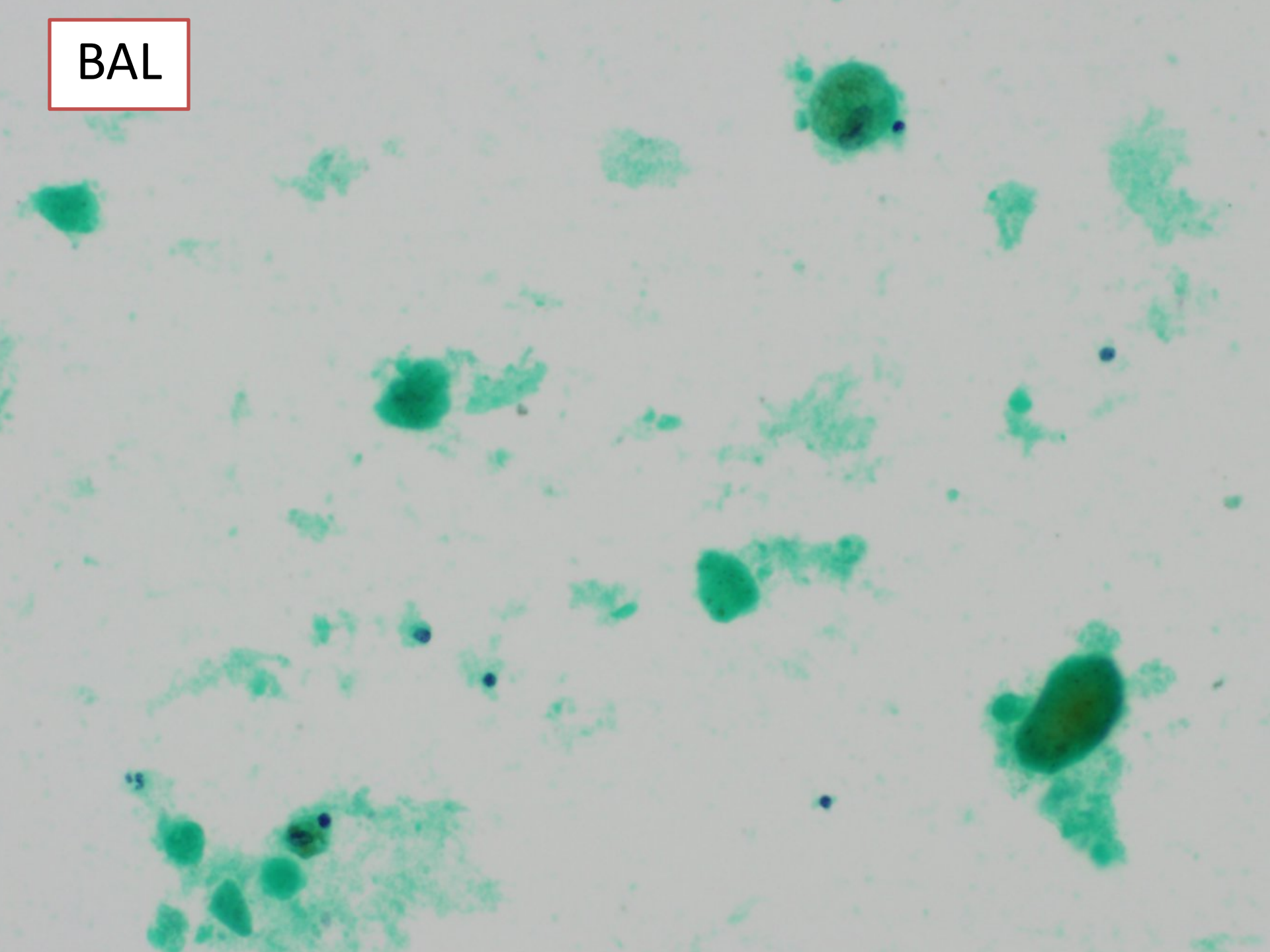
胸部CT

BAL

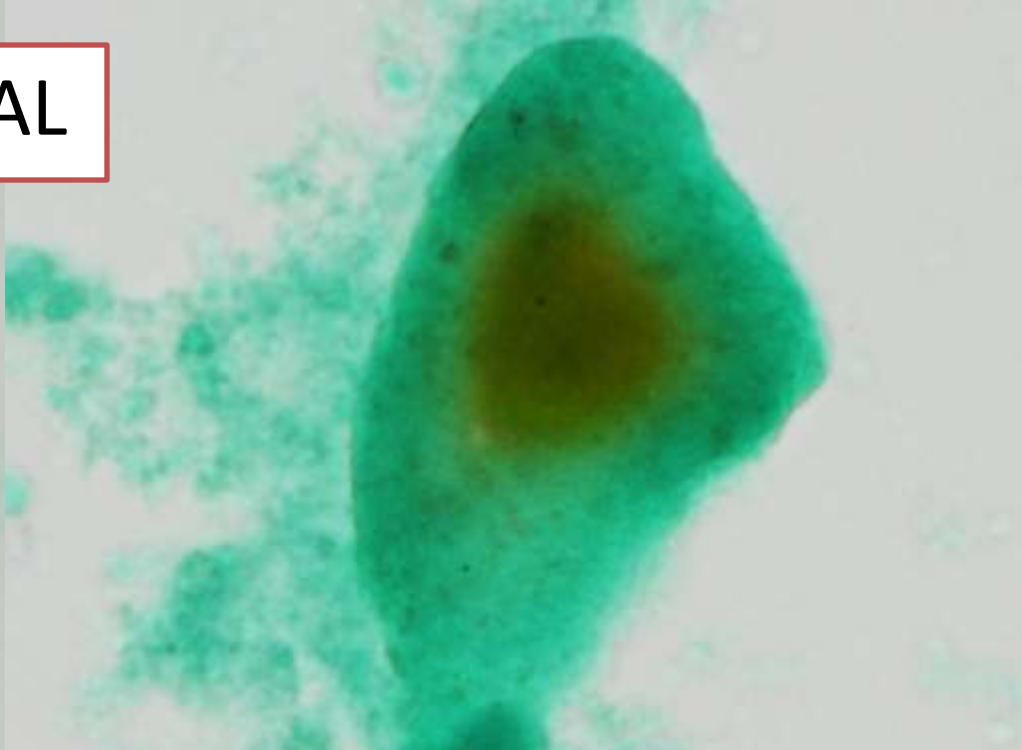
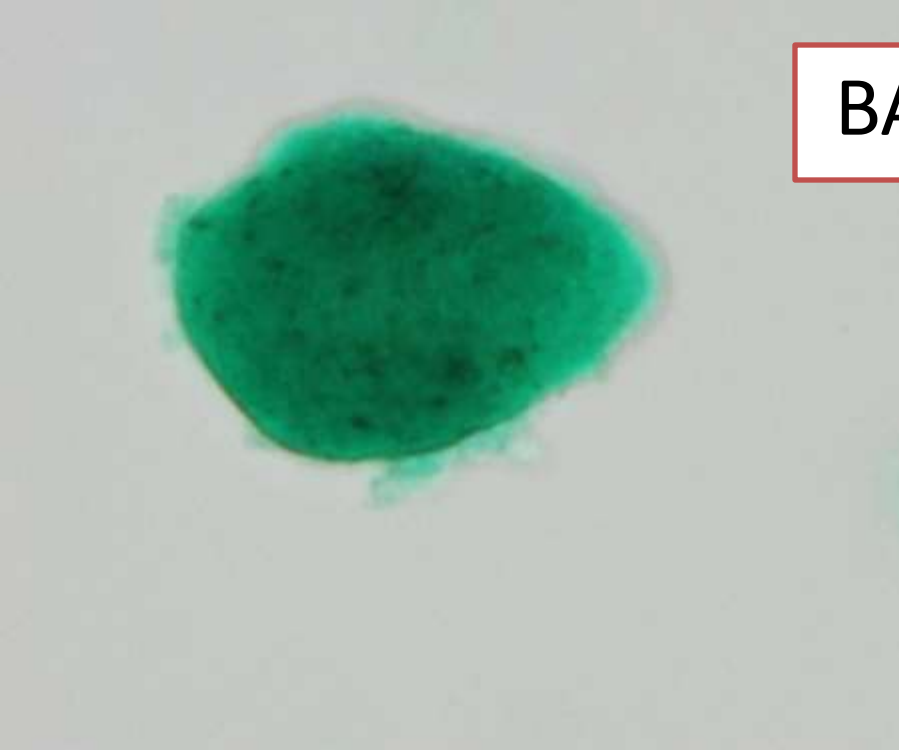
BAL液中
CEA 131.75ng/mL



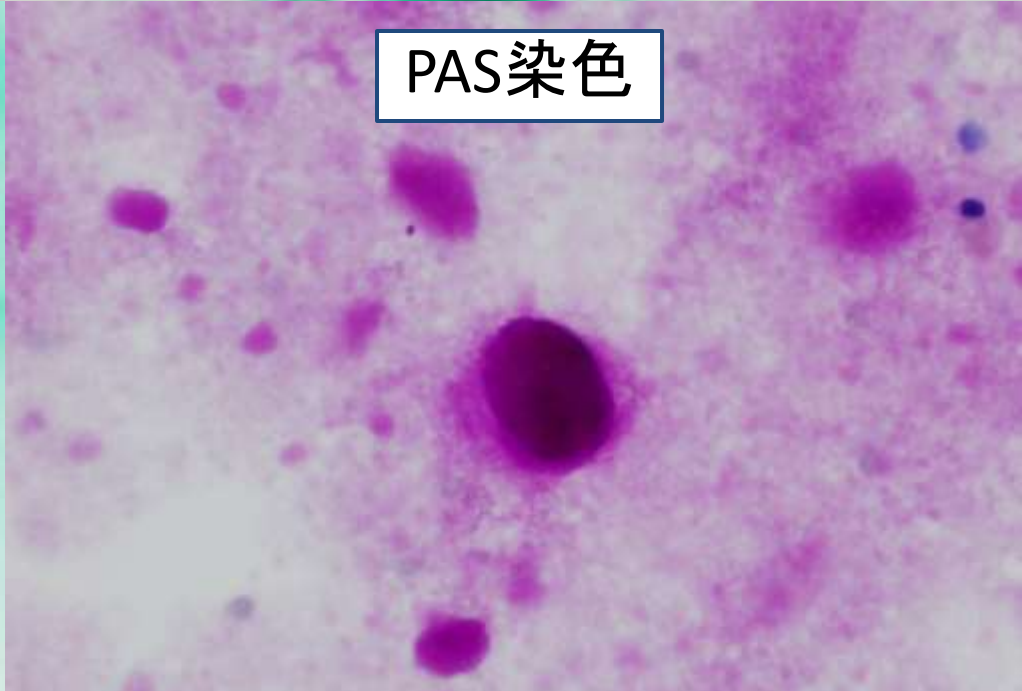
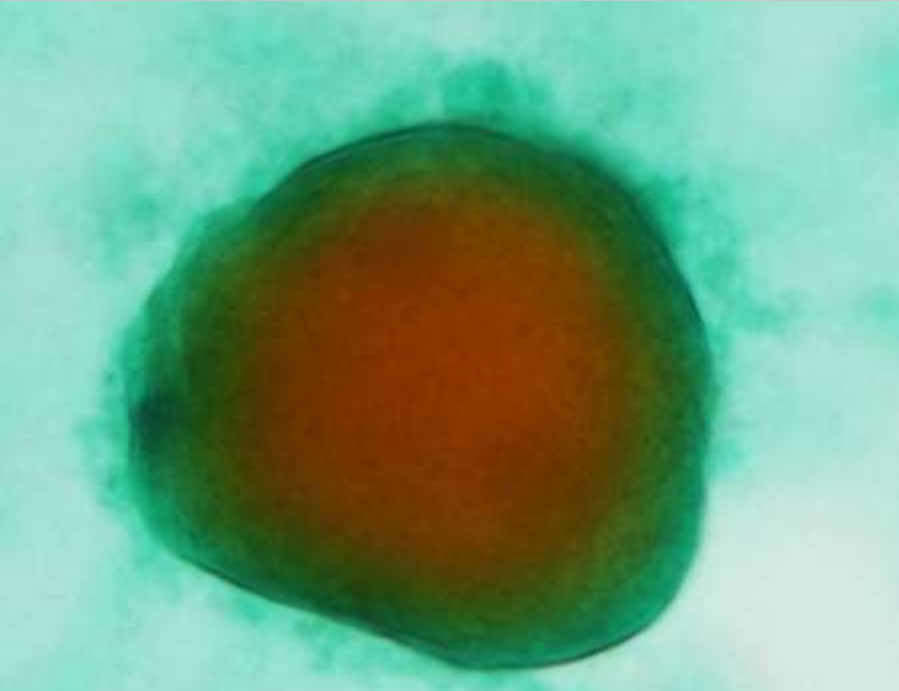
BAL

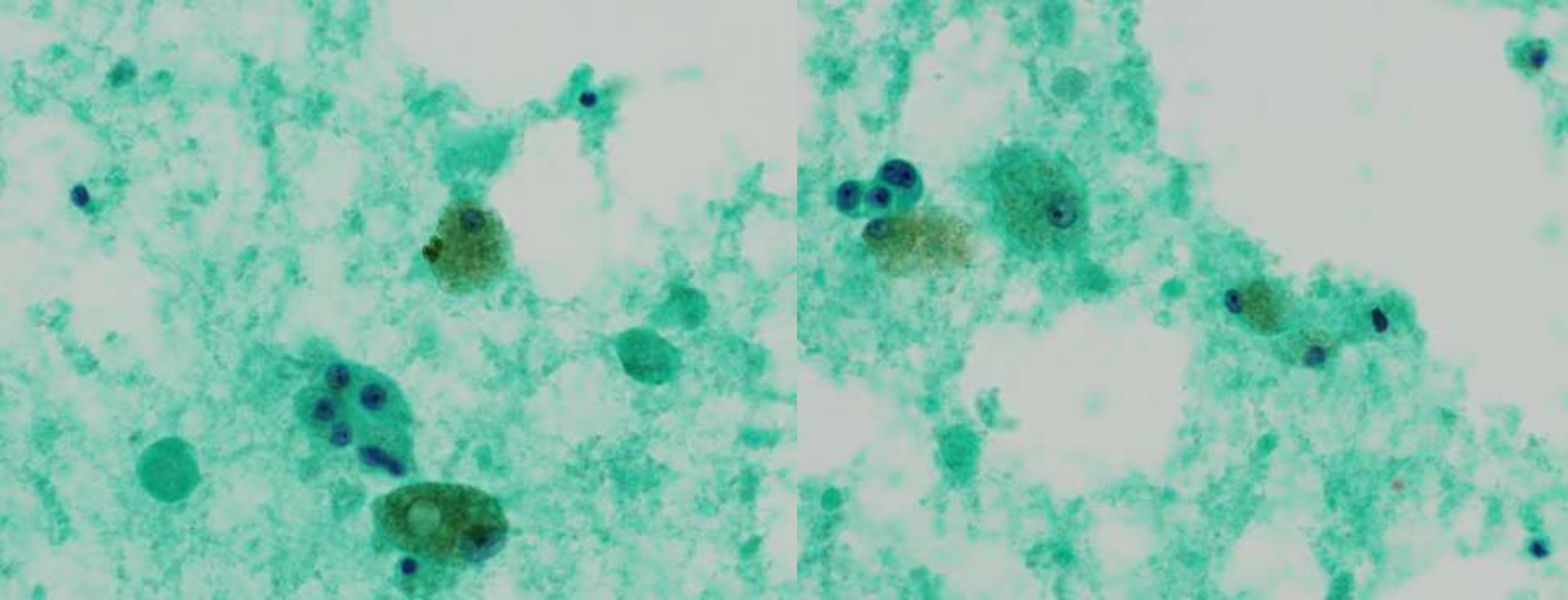


BAL

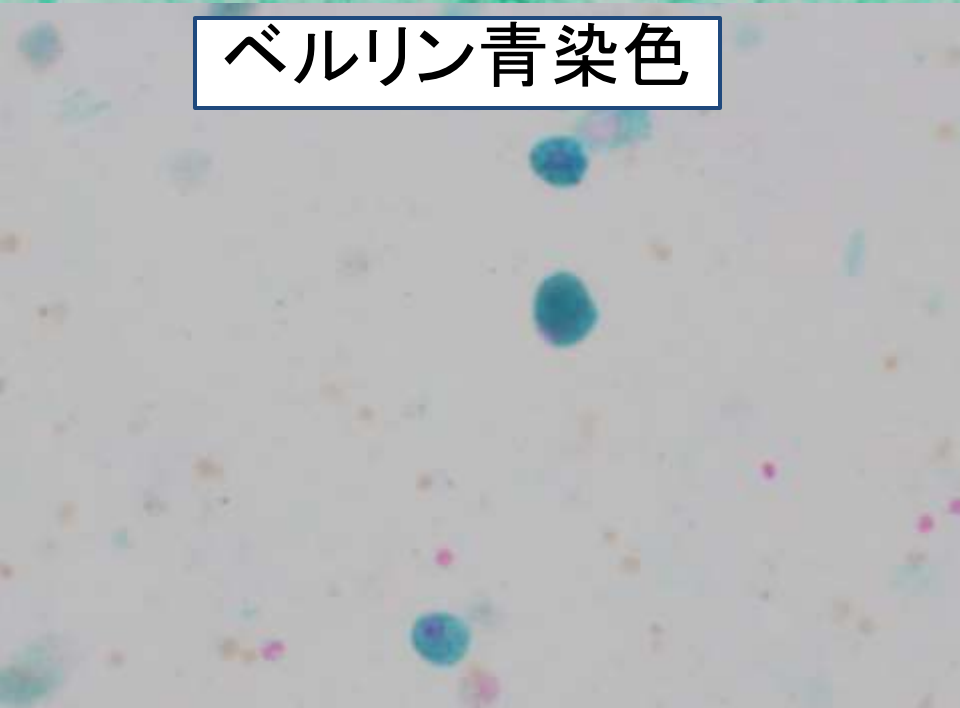


PAS染色





ベルリン青染色



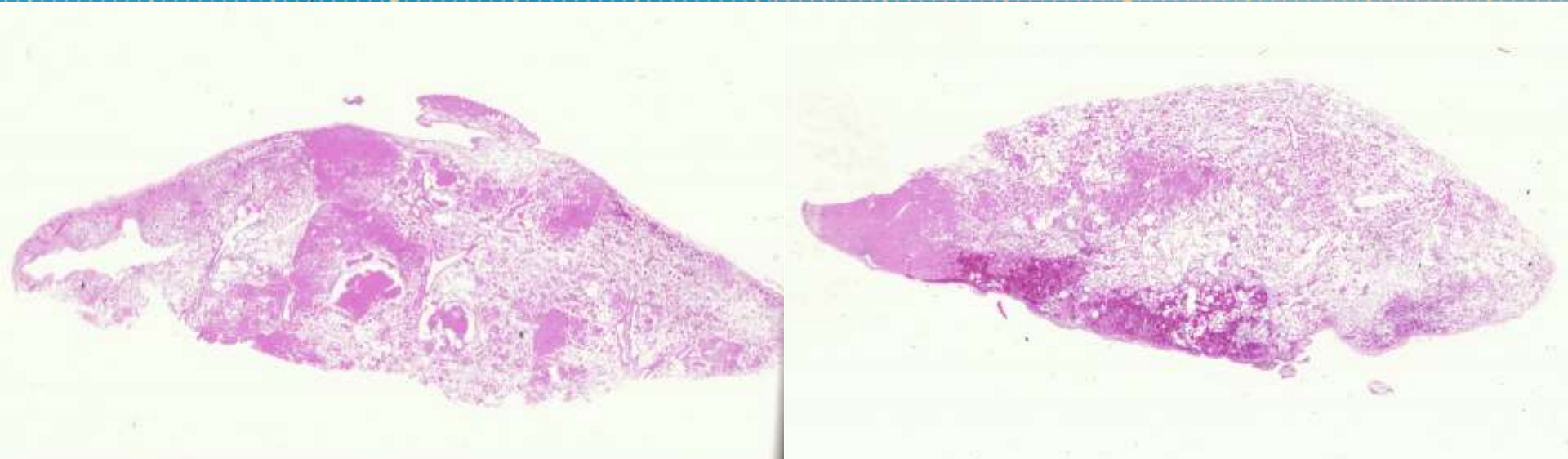
BAL

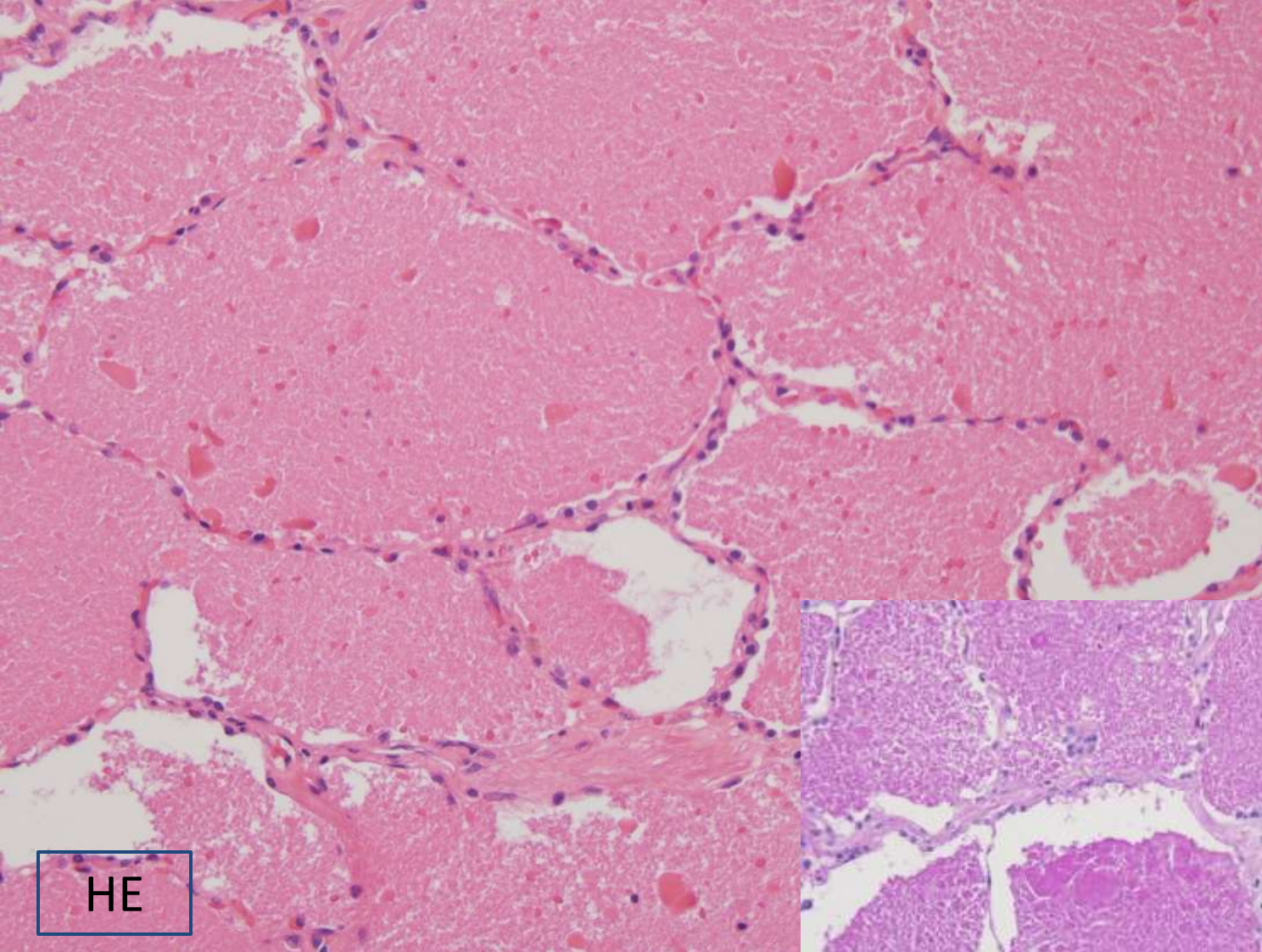
Pneumocystis jiroveci (－)
ヘモジデリン貪食組織球(1+)

S6

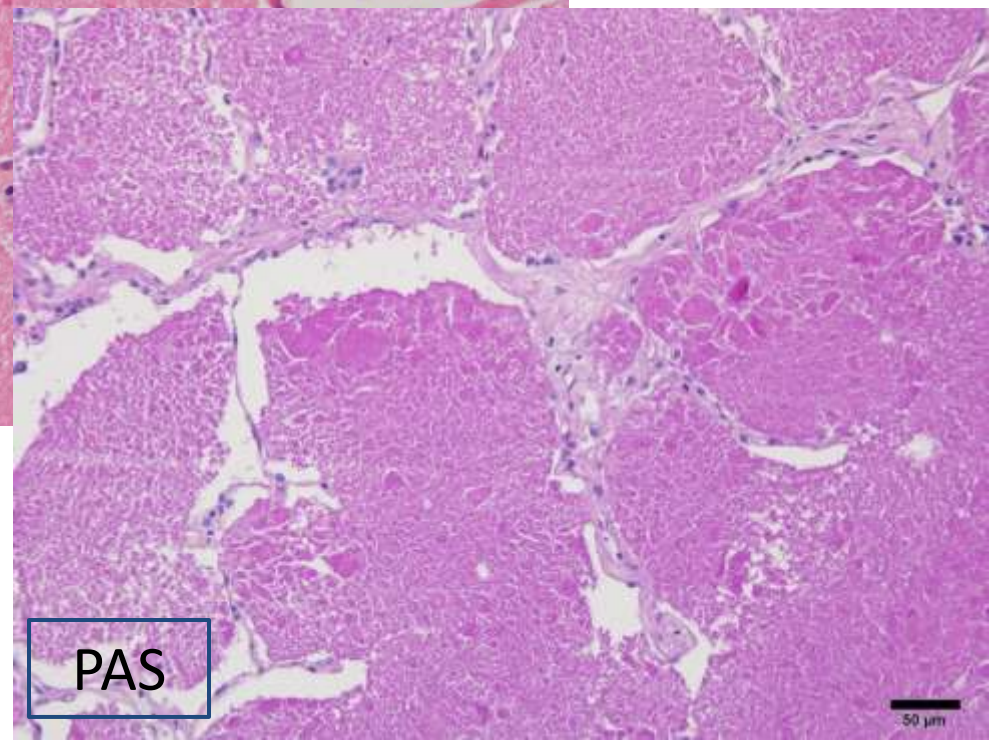
VATS下肺生検

S2



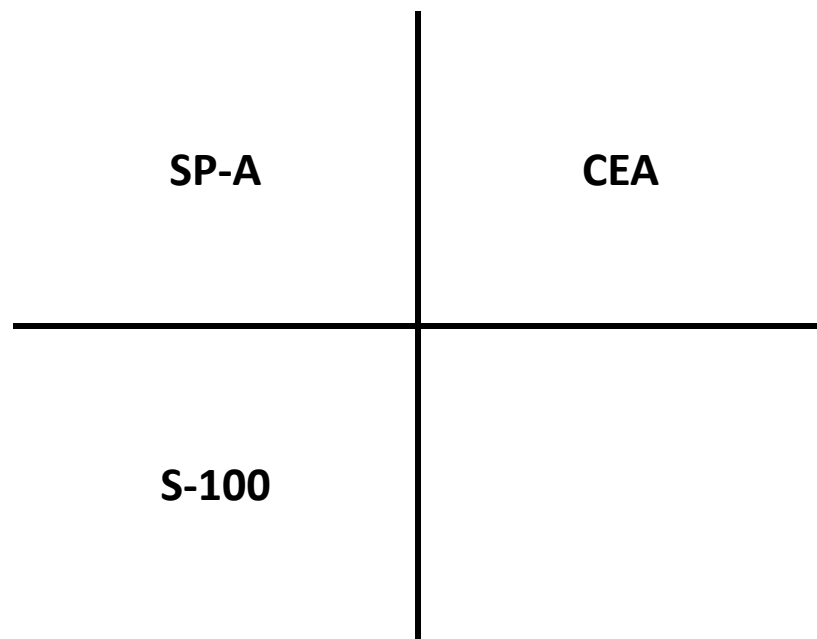
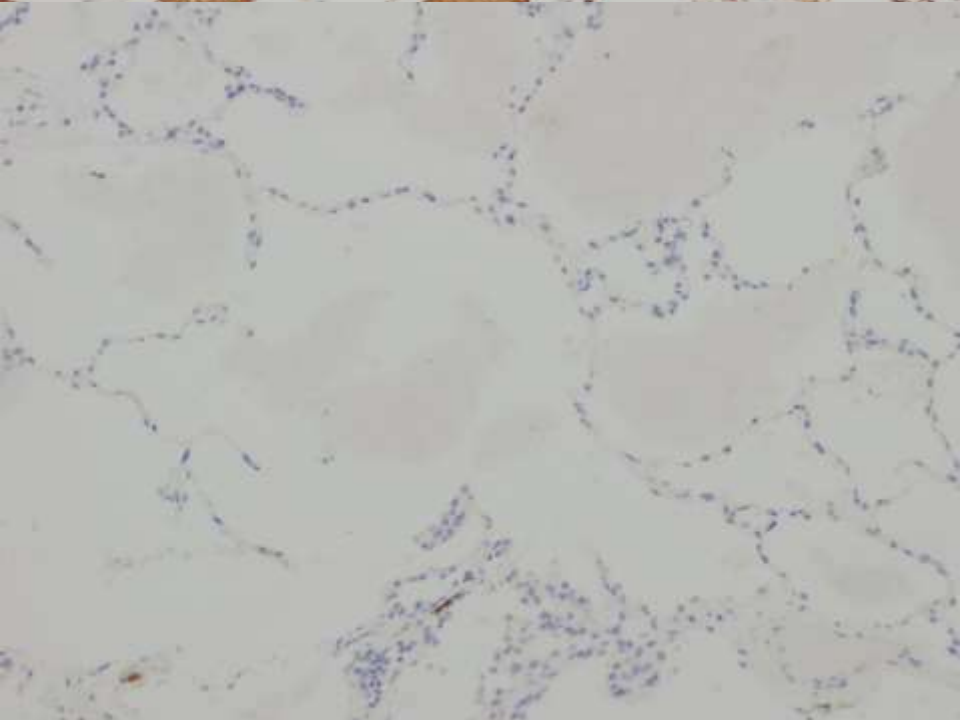
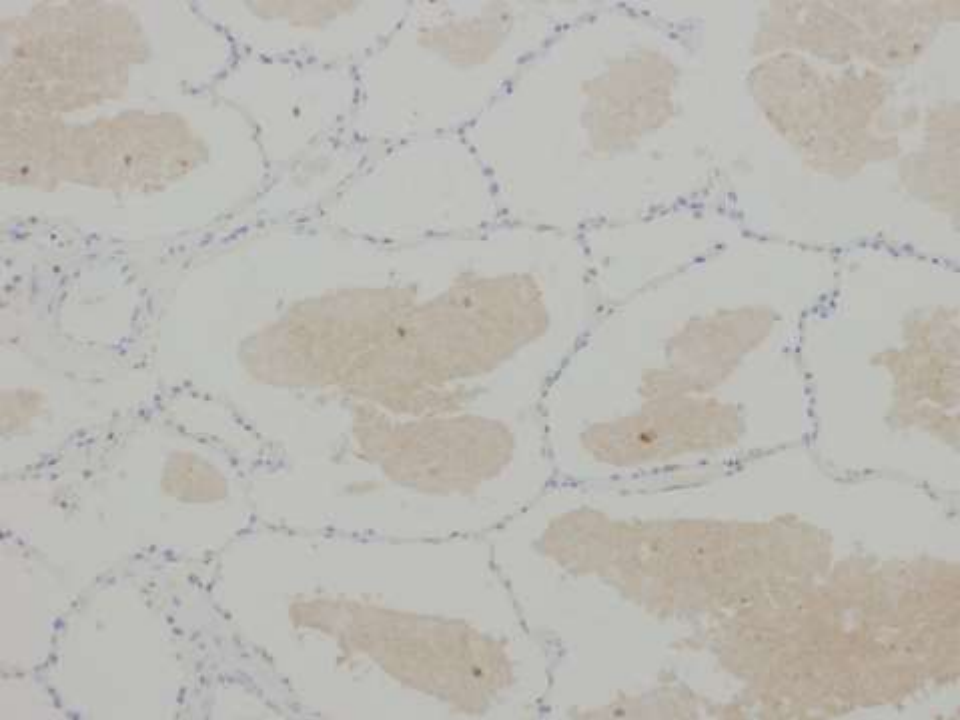


HE

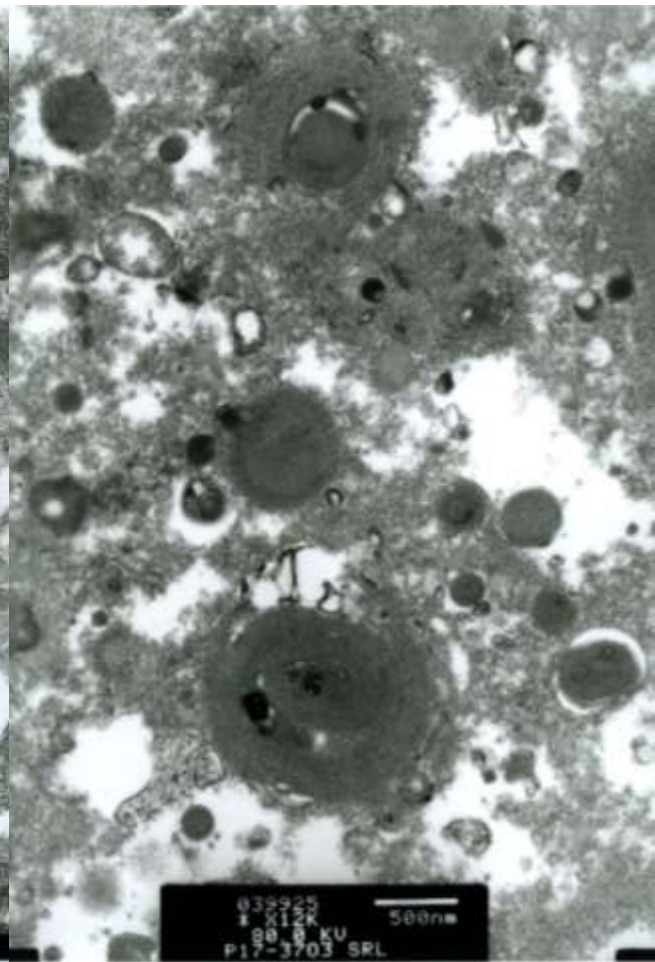
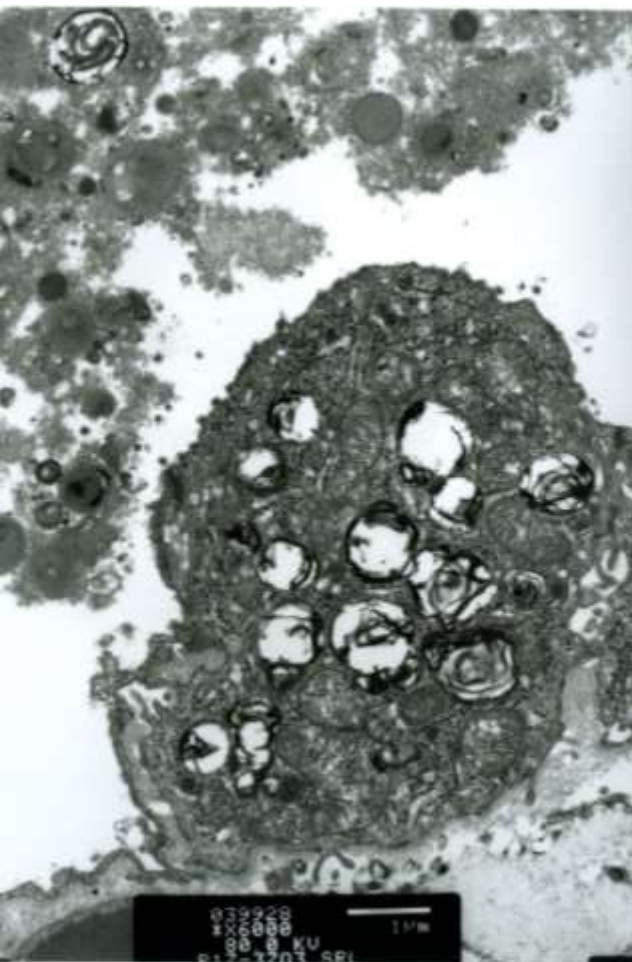


PAS

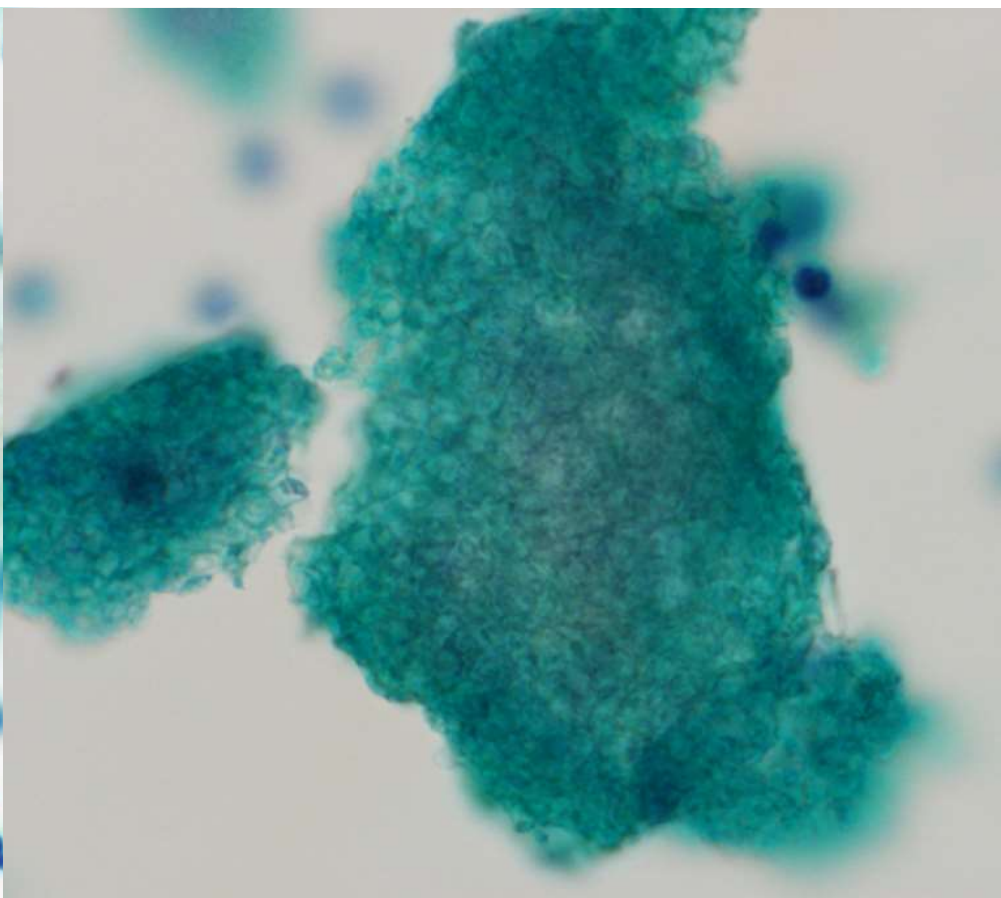
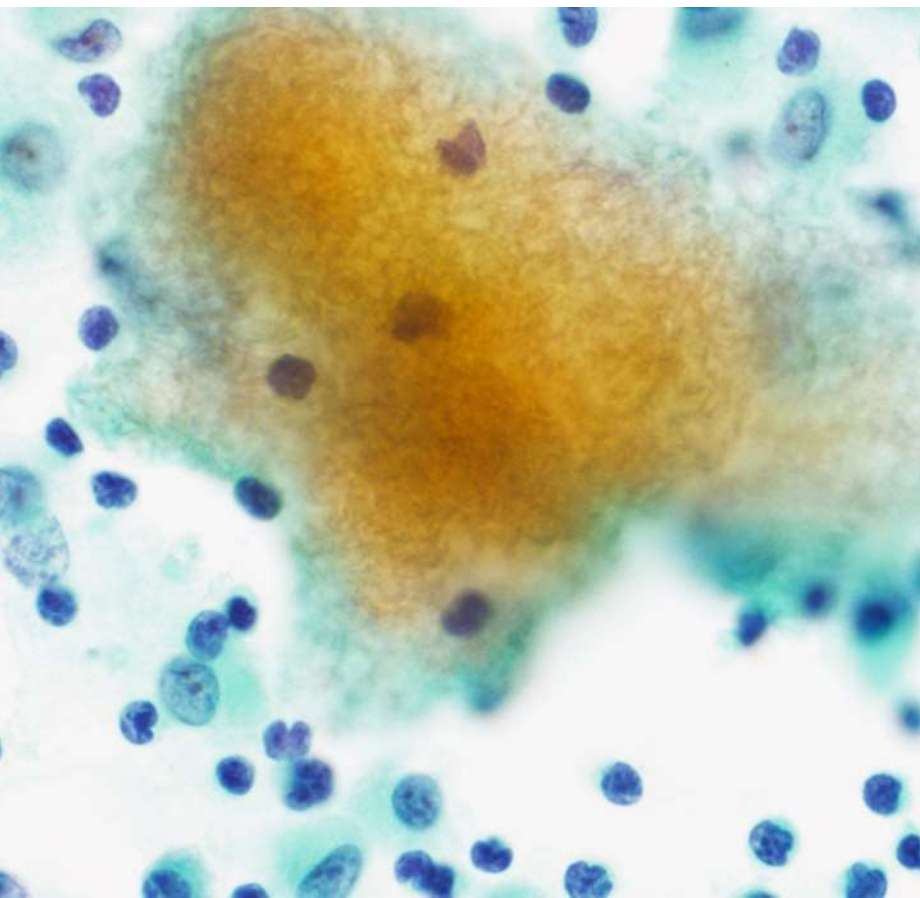
50 μ m



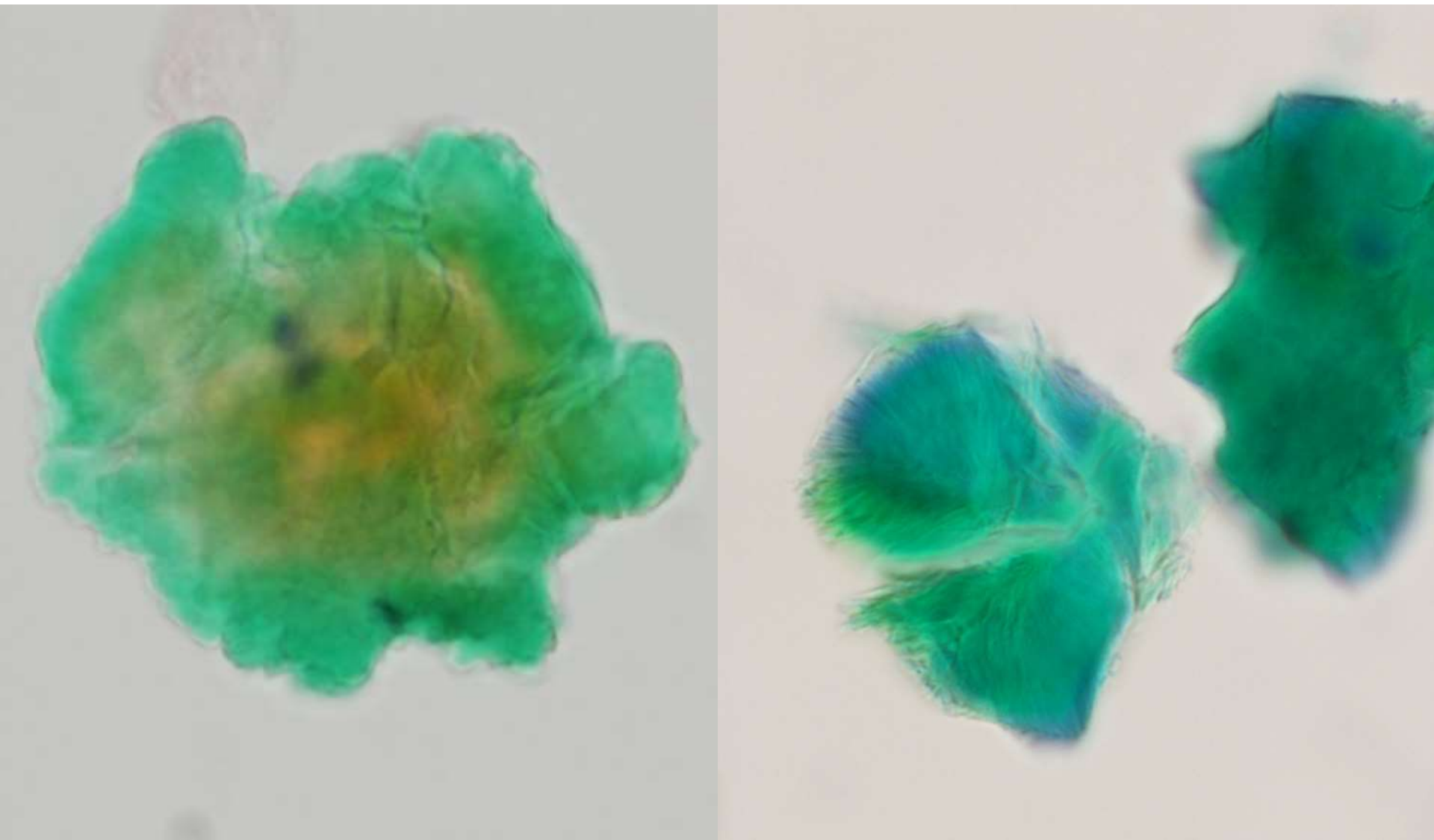
【電顕】



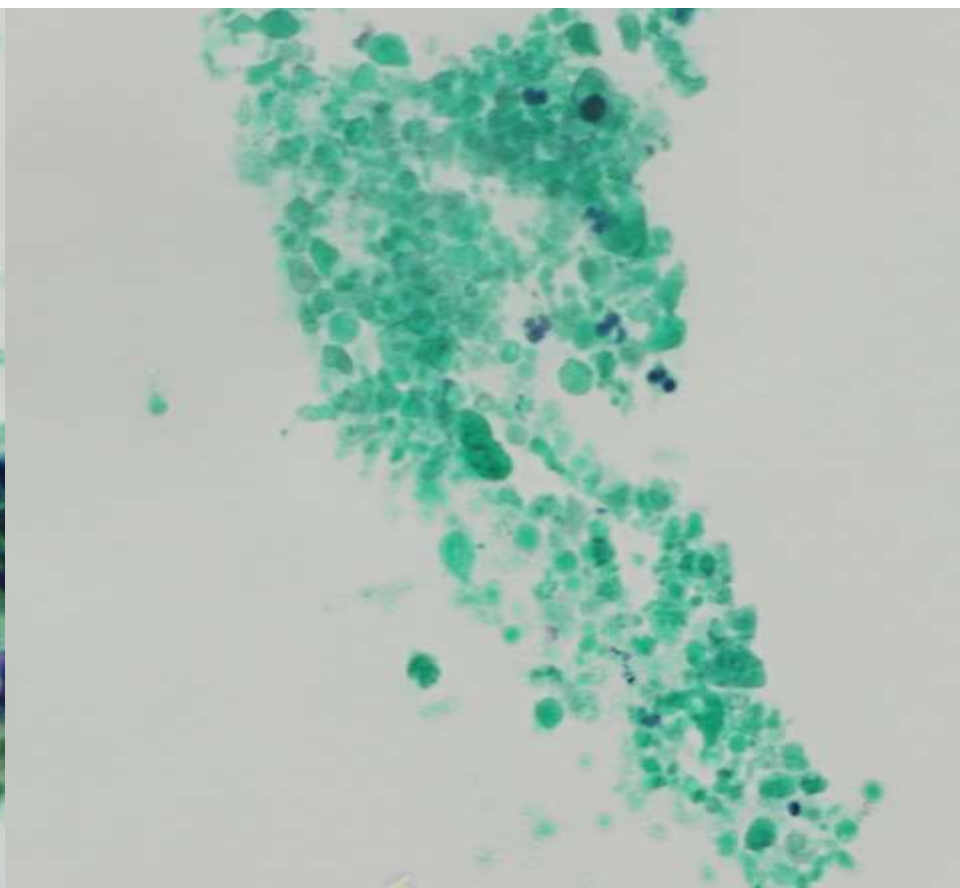
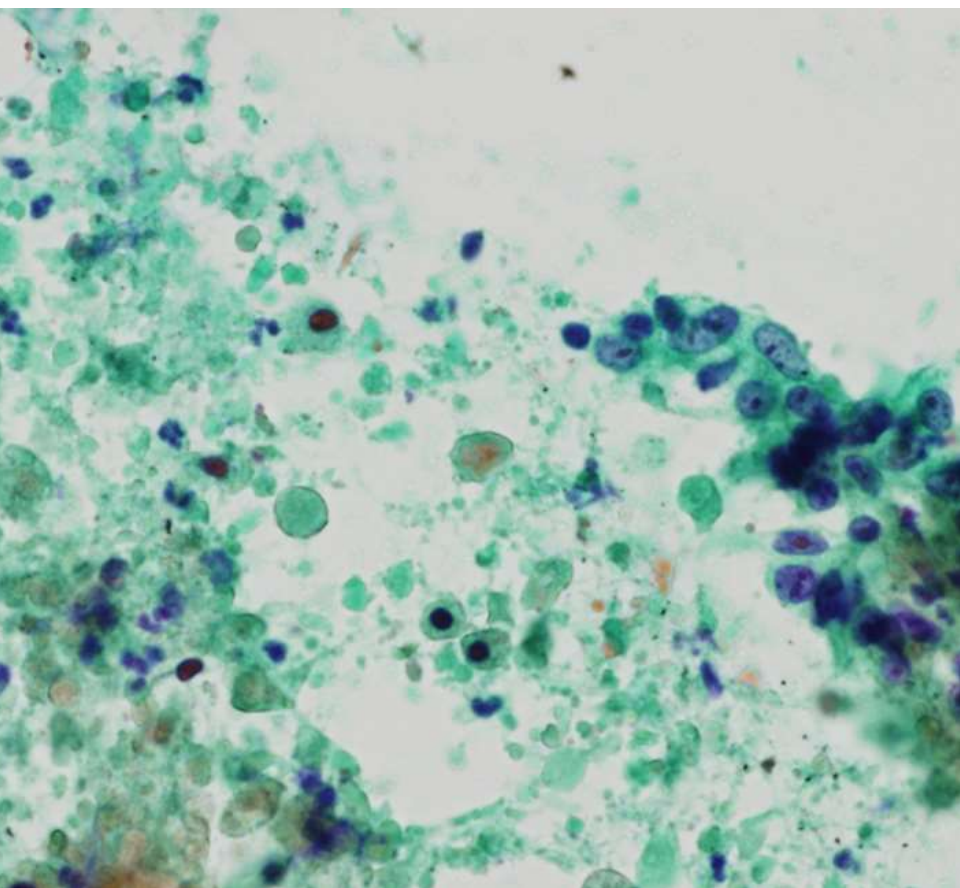
Pneumocystis jiroveci感染



アミロイド物質



腫瘍壊死



【まとめ1】

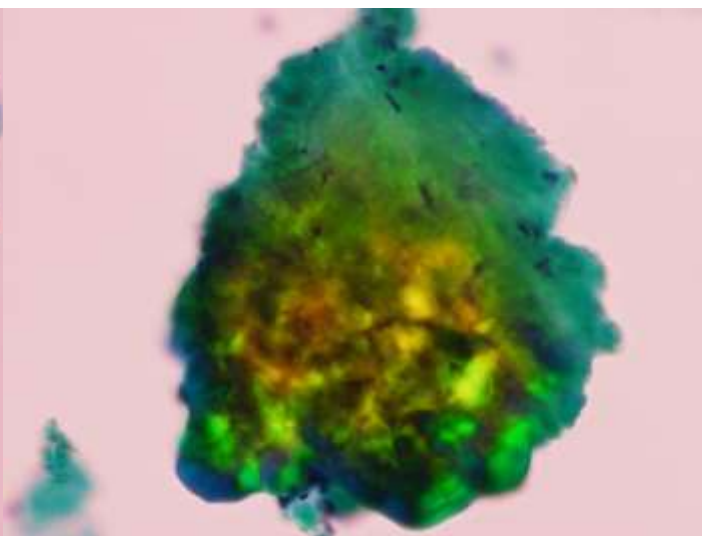
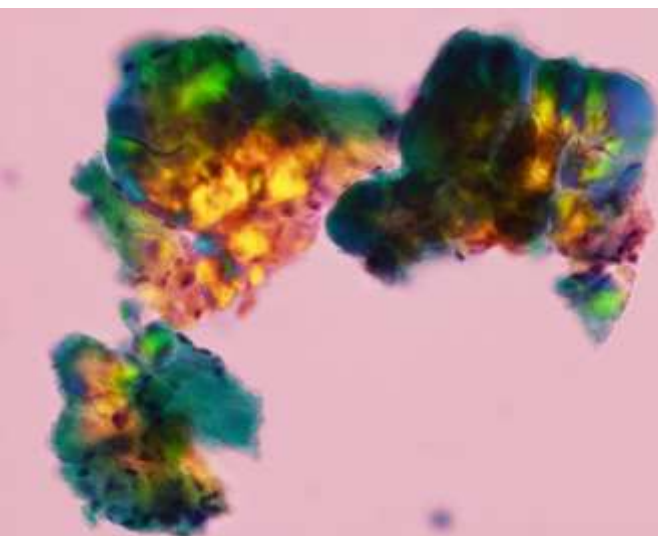
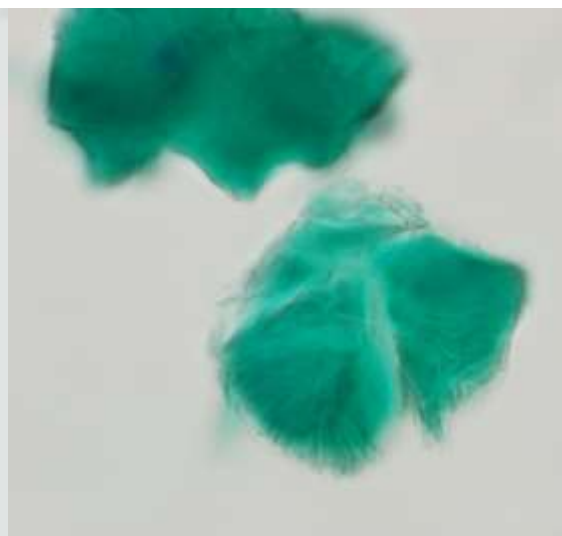
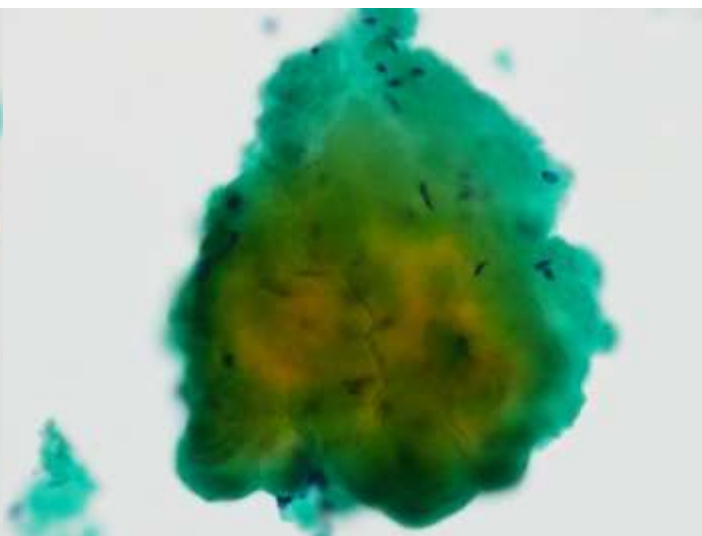
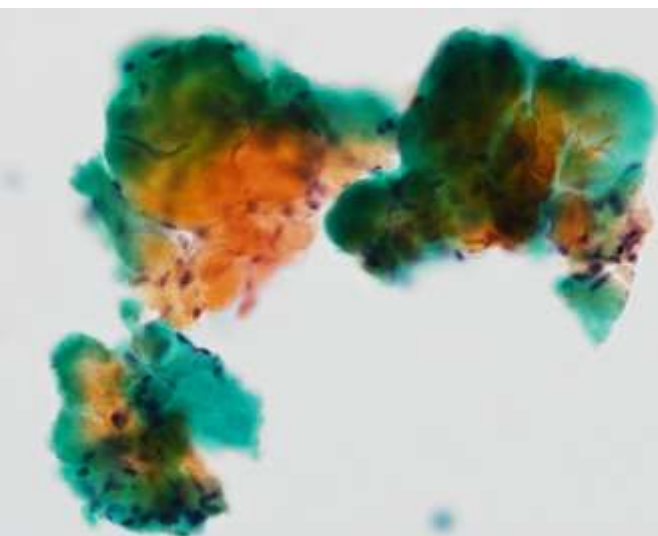
- 気管支肺胞洗浄（BAL）液にて肺胞蛋白症を疑われた症例を経験した。
- BAL液で白濁が見られた場合は本疾患も念頭に置かなければならない。
- 細胞診のパパニコロウ染色においては鑑別を要するものがあるが、形態学的にこれらを鑑別することは可能であり、肺胞蛋白症の診断にはBAL液の細胞診が有用である。

【まとめ2】

- 血清中のGM-CSF に対する自己抗体の証明が診断の助けとなる。
- 電顕において同心円状層状体 (Lamellar body) が認められることが診断の確証となる。
- 続発性の肺胞蛋白症の背景となる基礎疾患や粉塵の吸入の有無にも注意を払うべきである。

アミロイドの 特徴

- オレンジおよびライトグリーン好性
- 微細顆粒状、硝子様、**微細な線維状**
- 染色性を示さず、ガラス状で**透明部分がある。**
- 厚ぼったく、**亀裂がある。**
- 大小の塊で見られ、**大きな塊が目立つ。**
- 炎症細胞成分の混入が少ない。
- 大型の塊でオレンジ好性部分ではpapanicolaou染色でも**偏光顕微鏡で黄色や緑に偏光を示す**が、小型の塊やライトグリーン好性部分では示さない。



- ①自己免疫性(特発性)～90%を占め、抗GM-CSF自己抗体が検出される。(自己抗体による肺胞マクロファージの surfactant 処理機能障害)
- ②続発性～白血病、リンパ腫、真菌症、粉塵や毒物吸入などに合併
- ③先天性～サーファクタントの生成または分解過程に先天的な障害がある。

肺胞蛋白症の病理所見

- 気管支肺胞洗浄(BAL)液所見
(外観)
白濁(ミルク状、米のとぎ汁状)
(細胞診)
ライトグリーンに染まる微細な顆粒状物質
泡沫状マクロファージ
エオジン、ライトグリーンに染まる類円形の無構造物質
- 組織所見
肺胞腔内に好酸性顆粒状物質が貯留(PAS陽性)
好酸性顆粒を含む泡沫マクロファージ
長期経過のものは肺胞壁へのリンパ球、形質細胞浸潤、線維化などが
見られ、壁肥厚も伴う
- 電顕所見
オスミウム好染の同心円状層状体(Lamellar body)を認める

Pneumocystis jiroveci感染

- オレンジおよびライトグリーン好性
- 泡沫状、微細顆粒状
- 大小の塊で見られ、辺縁はやや不明瞭。
- 炎症細胞成分の混入もみられる。
- 泡沫状の塊の中に透明に抜けた小胞状の小体（囊子）
- 囊子は円形から類円形。内部にオレンジに染まる顆粒状の囊子内小体

アミロイド

- オレンジおよびライトグリーン好性
- 微細顆粒状、硝子様、微細な線維状
- 染色性を示さず、ガラス状で透明部分がある。
- 厚ぼったく、亀裂がある。
- 大小の塊で見られ、大きな塊が目立つ。
- 炎症細胞成分の混入が少ない。
- Papanicolaou染色標本でも偏光顕微鏡で黄色や緑に偏光を示すが、小型の塊やライトグリーン好性部分では示さない。

腫瘍壊死

- ライトグリーン好性
- 微細顆粒状、ザラザラした印象
- 多くは小型で一部集塊になったものもみられる。
- 炎症細胞成分や腫瘍細胞の混入が多い。