

症 例

空洞病変と経過中に気胸を伴ない自然軽快している サルコイドーシスの1例

飯田 桂子 良永 倫子 河本 定洋 藤井 毅
加勢田 誠 阿部 航 松原 祐一 白井 亮
川上かおる 門田 淳一 河野 茂

要旨：症例は32歳女性。検診の胸部X線写真で全肺野に網状粒状影及び両側上肺野の多発浸潤影を指摘され、胸部CTで両側上肺野の多発浸潤影及び右上肺野の空洞病変、縦隔、肺門リンパ節腫大が認められたため、近医を受診した。結核の診断を受け、6カ月間抗結核薬を投与されたが、空洞の拡大がみられたため当科へ紹介、入院となった。ACEは正常範囲内であったが、リゾチームは13.6 µg/mlと高値を示し、気管支肺胞洗浄液所見ではリンパ球の上昇がみられCD4/CD8比が高値であった。経気管支肺生検にて非乾酪性類上皮細胞肉芽腫を認め、サルコイドーシスと診断した。退院3カ月後の経過観察中に気胸を発症したが、無治療にて軽快した。空洞は薄壁空洞となり、診断より約3年の経過で消褪傾向を認め、自然軽快している。

キーワード：サルコイドーシス、原発性空洞、気胸

Sarcoidosis, Primary cavitation, Pneumothorax

緒 言

サルコイドーシス(以下サ症)はリンパ節、肺、眼、心などの多臓器を侵し、非乾酪性類上皮細胞性肉芽腫の出現する原因不明の全身性疾患である。本邦における肺病変の頻度は約40%といわれており¹⁾、びまん性陰影を呈することは少なくないが、空洞の形成は稀とされている²⁾。今回我々は肺野に空洞性病変と気胸の合併がみられ、自然軽快をみた稀な1症例を経験したので報告する。

症 例

症例：32歳、女性。

主訴：乾性咳嗽。

既往歴：特記事項なし。喫煙歴(-)、飲酒歴(-)

家族歴：母、姉、兄に気管支喘息。次男にアトピー性皮膚炎。

現病歴：1993年9月、住民検診時の胸部X線写真にて全肺野に網状粒状影および両側上肺野の浸潤影を指摘され、同年12月に近医に入院となった。胸部CTで両側上肺野に多発浸潤影と右上肺野に空洞病変がみられ、縦隔および肺門リンパ節の腫大も認められた。検査の結果、肺結核の診断で約6カ月間抗結核薬を投与されたが、

浸潤影と空洞の拡大傾向がみられたため、精査および加療目的で1994年7月12日当科へ入院となった。

入院時現症：身長146.5cm、体重38kg、体温36.9℃、脈拍78/分、整。結膜に貧血、黄疸なく、心音・呼吸音ともに異常を認めなかった。腹部触診上肝脾腫なく、表在リンパ節は触知しなかったが、右肩に皮下結節を認めた。

入院時検査成績(Table 1)：末梢血で白血球の増加はないものの、分類で好酸球が増加し、血沈1時間値46mm、CRP(±)と軽度の炎症反応の亢進を認めた。γグロブリンは26%と上昇、ACEは正常であったが、リゾチームは、13.6 µg/mlと高値であった。アスペルギルス抗原および沈降抗体、クリプトコックス抗原やカンジダ抗原は陰性であり、ツベルクリン反応も陰性、BAL液、喀出痰および気管内探痰からはガフキー0号、BAL液と胃液からの抗酸菌に対するPCRは陰性であった。動脈血液ガス分析では異常なく、呼吸機能検査にて軽度の拘束性障害を認めた。

胸部X線写真：当科入院時の胸部X線写真(Fig. 1)では、抗結核薬を6カ月投与されたにもかかわらず、両側上肺野の浸潤影および空洞は拡大していた。胸部CTの縦隔条件では浸潤影の中央部に一部造影効果不良な部分が見られ、その内部に空洞が認められた(Fig. 2a)。また、肺野条件では、肺野全体に気管支血管壁の肥厚や不整および小葉間隔壁の肥厚や小葉中心性病変が存在

Table 1 Laboratory data on admission (1)

Peripheral blood :		Blood chemistry :	
WBC	4,100 /mm ³	TP	8.2 g/dl
ST	1 %	Alb	57.2 %
Seg	44 %	₁ -glb.	2.7 %
Lym	35 %	₂ -glb.	6.5 %
Eo	11 %	-glb.	7.1 %
Ba	3 %	-glb.	26.5 %
Mo	6 %	GOT	19 IU/L
RBC	431 × 10 ⁴ /mm ³	GPT	11 IU/L
Hb	12.8 g/dl	LDH	294 IU/L
Ht	38.8 %	ALP	132 IU/L
Plt	36.4 × 10 ⁴ /mm ³	BUN	11 mg/dl
CRP	0.87 mg/dl	Cr	0.7 mg/dl
ESR	46 mm/hr	Na	141 mEq/L
ACE	15.4 IU/L	K	3.9 mEq/L
Lysozyme	13.6 µg/ml	Cl	106 mEq/L
c-ANCA	< 10 EU	Ca	9.2 mg/dl
ADA	10.9 IU/L	U-Ca	0.2 g/day
PPD skin test	0 × 0/0 × 0 mm	IgG	2,185 mg/dl
Arterial blood gas (room air)		IgA	474 mg/dl
pH	7.434	IgM	239 mg/dl
PaCO ₂	34.8 torr	Aspergillus	
PaO ₂	97.5 torr	Galactomannan antigen	(-)
HCO ₃ ⁻	23.1 mEq/L	precipitating antibody	(-)
SaO ₂	97.5 %	Sputum culyitr	
BE	0.2 mEq/L	normal flora	
Pulmonary function test		M. tuberculosis	(-)
VC	1.83 L	Urinalysis :	
%VC	67.0 %	protein	(-)
FEV1.0	1.73 L	surgar	(-)
FEV1.0%	95.6 %	occult blood	(-)
DLCO/VA	5.446 ml/min/mmHg/L		

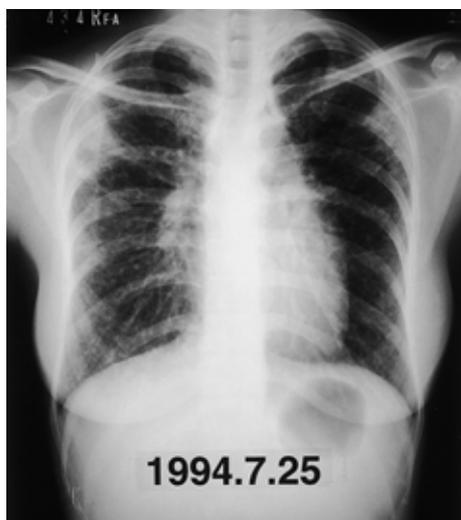


Fig .1 Chest roentgenogram on admission, showing reticulonodular shadows in the total lung fields bilaterally with infiltration and a cavitory lesion in the right upper lung field.

し, Fig. 2 b に示すように, 両側上葉胸膜直下には不整な肺野濃度上昇領域と空洞がみられた. 7月14日に施行した気管支鏡では, 気管から両側主気管支にかけて毛細血管拡張がみられた. 右B⁴aより気管支肺胞洗浄(BAL), 左B³aより生検(TBLB)を行った. BAL液の所見では総細胞数の増加がみられ, 分画でリンパ球が39%と増加しており, CD4/CD8比が高値であった(Table 2). TBLBの組織像ではランゲハンス型巨細胞を含む非乾酪性類上皮細胞肉芽腫を認めた(Fig. 3 a). また, 右肩の皮下結節生検にて巨細胞を含む非乾酪性類上皮細胞肉芽腫を認めたため(Fig. 3 b), サルコイドーシスと診断した. 無治療で経過観察していたところ, 1994年9月2日の胸部X線写真では両側上肺野の浸潤影および全肺野の網状粒状影は改善し, リゾチームも正常化し, 退院となった.

退院後約3カ月目に咳嗽時の胸痛が出現し, 胸部X線左上肺野に気胸を認めた(Fig. 4 a). 経過観察していたところ, 1カ月後の胸部X線では左気胸は改善し

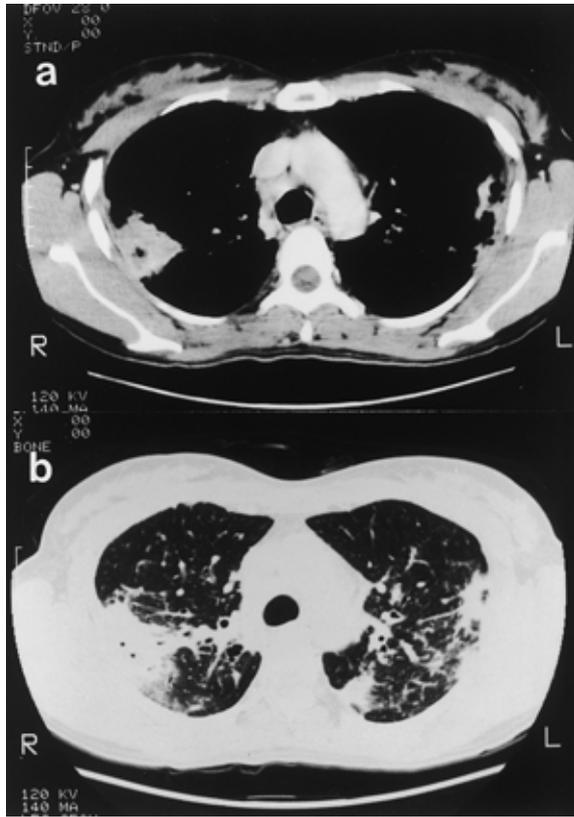


Fig. 2 Chest CT on admission, showing infiltration with a cavitory lesion in the right upper lung field (S²).

(Fig. 4 b), 1995年3月の胸部CTでは空洞は薄壁空洞となっていた (Fig. 5 a,b). 現在, 無治療で, 診断時より約3年経過しているが, 胸部X線で両側上肺野の浸潤影や両肺野の粒状網状影は徐々に消褪傾向を示してい

Table 2 Laboratory data on admission (2)

Bronchoalvolar lavage fluid	
Cell differentiation	
Total cell count	4.8 × 10 ⁶ /ml
Alveolar macrophage	60.1 %
Lymphocyte	39.0 %
Neutrophil	0.9 %
Eosinophil	0 %
Basophil	0 %
T cell subset	
CD3 +	77.6 %
CD4 +	60.3 %
CD8 +	14.6 %
CD4/ CD8 ratio	4.13
Peripheral blood lymphocyte	
T cell subset	
CD3 +	59.3 %
CD4 +	40.8 %
CD8 +	33.3 %
CD4/ CD8 ratio	1.2

る (Fig. 6).

考 案

サ症は多彩な肺野病変を呈することが知られているが, 本邦では空洞性病変は稀といわれている²⁾. 空洞性病変を伴うサ症はMayockらによる0.6%³⁾からFreundlichらの12.5%⁴⁾と報告により大きい開きがあるが, これはサ症の空洞性病変の定義のしかたにあると思われる. サ症の空洞性病変としては, その形成機序により原発性と続発性に分けられる⁵⁾. 原発性空洞(primary cavitation)はサ症の肉芽腫の中心部が乏血壊死に陥ったことにより形成されたものとされ⁶⁾, 続発性空洞は, 中枢

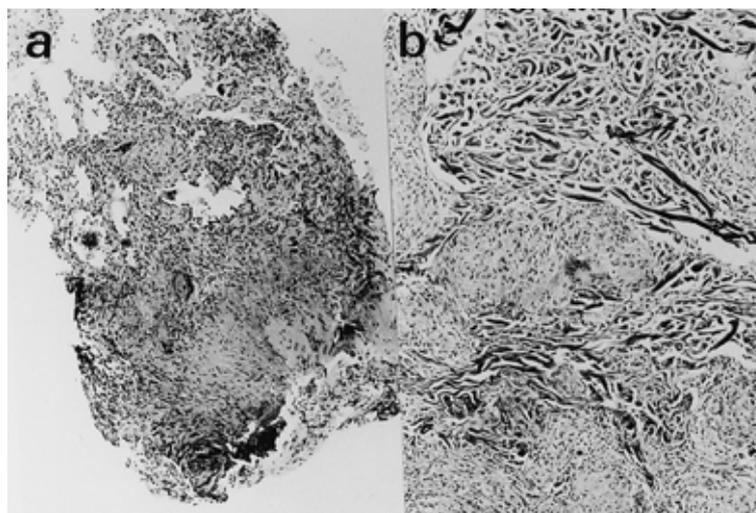


Fig. 3 Histological findings obtained by transbronchial lung biopsy (a) and biopsy from the nodule in the right shoulder, showing epithelioid-cell granuloma with non-caseating necrosis and Langhans giant cells.

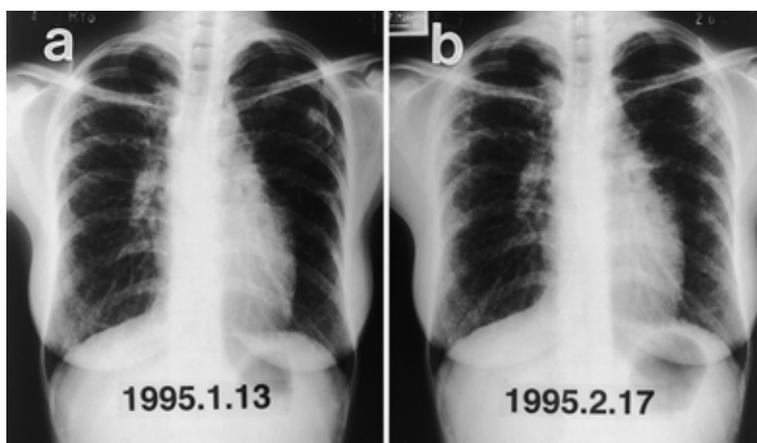


Fig . 4 Chest roentgenogram on January 1995, showing left pneumothorax (a) and on February 1995, showing spontaneous regression of pneumothorax (b) .

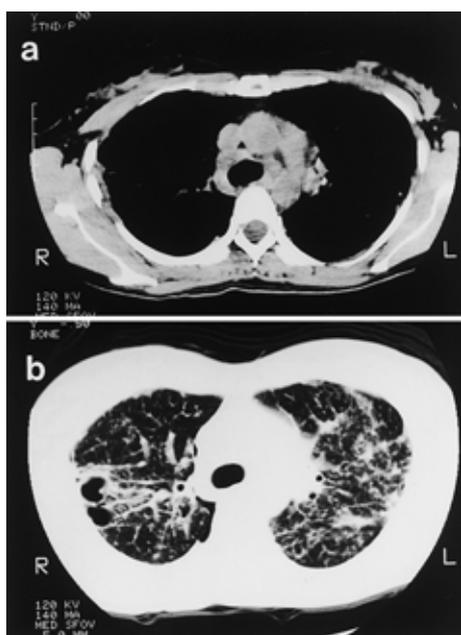


Fig . 5 Chest CT on March 1995, showing a thin-walled cavitory lesion in the right upper lung field (a , b) .



Fig . 6 Chest roentgenogram in October 1996, showing improvement of both the bilateral reticulonodular shadows and the cavitory lesion in the right upper lung field.

側での気管支の閉塞の結果二次的に気腫性嚢胞や気管支拡張性病変を生じたものや、細菌、真菌および結核菌などの感染により生じるものとされている。本症例における空洞形成の機序として、感染症は種々の検査の結果否定的であり、またCT上縦隔条件にて浸潤影の中央に低吸収域が認められ、その内部に空洞が存在していることから、気腫性嚢胞などの二次的なものではなく、乏血壊死による可能性が考えられた。従って本症例の空洞はサ症による原発性空洞と思われた。

またサ症における気胸の合併は2%程度⁴⁾といわれており、本症例のように空洞と気胸の合併はわずかに数例みられるのみである⁷⁾⁻⁹⁾。本症例における気胸は明らか

な空洞のある右側でなく左側に生じたもので、末梢の肉芽腫形成による乏血壊死あるいは気腫性変化に伴った比較的小さな空洞によるものと考えられたが、胸部CT上は明らかな空洞性病変を認めなかった。

原発性空洞に対するステロイド治療については、投与した症例⁹⁾⁻¹³⁾と非投与の症例¹⁴⁾⁻¹⁷⁾があるが、前者においてステロイドを投与している期間中はほとんどの症例で軽快したと報告されている。また空洞を形成したサ症では、気胸の再発予防に早期のステロイド投与を考慮すべきだという意見¹⁸⁾もみられる。一方、ステロイド治療後に空洞を形成したという報告¹³⁾もあり、また本症例のように空洞病変の経過観察中に気胸を併発したが、ステロイドは使用せず1カ月後には無治療で改善し、また長

期の経過で空洞病変を含む肺野陰影の改善が認められた症例もあることから、サ症の原発性空洞病変に対するステロイドの適応の有無は、症状や重症度などを含めた今後の症例の集積と検討が必要と思われる。

文 献

- 1) 池田東吾, 臺丸尚子, 重松信昭, 他: サルコイドーシスの自然歴. 呼と循 1988;36:949-953.
- 2) 前田篤志, 荒木淑郎: 原発性空洞形成性サルコイドーシス. 領域別症候群. 日本臨床 1994;4:930-932.
- 3) Mayock RL, Bertrand P, Morrison CE, et al: Manifestations of sarcoidosis: Analysis of 145 patients, with a review of nine series selected from the literature. Am J Med 1963;35:67-89.
- 4) Freundlich IM, Libshits HI, Glassman LM, et al: Sarcoidosis: Typical and atypical thoracic manifestations and complications. Clin Radiol 1970;21:376-383.
- 5) Rohatgi PK, Schwab LE: Primary acute pulmonary cavitation in sarcoidosis. AJR 1980;134:1199-1203.
- 6) Hamilton R, Petty TL, Haiby G, et al: Cavitory sarcoidosis of the lung. Arch Intern Med 1965;116:428-431.
- 7) Mihaechu TT, Veres L: Pneumothorax and pulmonary cavitation in a man with systemic sarcoidosis. Sarcoidosis 1990;7:129-132.
- 8) 松島敏春, 吉田直之, 原 宏紀, 他: 多発性気腫性嚢胞, 自然気胸を呈した肺サルコイドーシスの1例. 日胸疾会誌 1983;21:1111-1116.
- 9) 山口正雄, 大田 健, 滝沢 始, 他: 気胸と両側肺野に多発性空洞状陰影を呈したサルコイドーシスの1例. 日胸疾会誌 1995;33:533-537.
- 10) 近藤哲理, 高崎雄司, 山林一, 他: Acute primary cavitation を伴ったサルコイドーシスの1例. 呼吸 1983;2:710-713.
- 11) 吉井千春, 今井 慎, 小畑秀登, 他: 空洞形成を認めたサルコイドーシスの1例. 日胸疾会誌 1992;30:719-723.
- 12) 財前智一, 莊田恭聖, 杉本峯晴, 他: 空洞化をきたした慢性進行性肺サルコイドーシスの1例. 日胸疾会誌 1992;30:1590-1593.
- 13) 横川和夫, 田中裕士, 森 雅樹, 他: 肺内空洞病変と石灰化を伴ったサルコイドーシスの1例. 日胸疾会誌 1995;33:1259-1264.
- 14) 三上次郎, 入江宏, 渡辺哲造: 透亮像の出現をみたサルコイドーシスの1例. 日胸疾会誌 1975;13:184-185.
- 15) 岡田光子, 松岡緑郎, 小林英夫, 他: 複数個の空洞形成を認めたサルコイドーシスの1例. 日胸疾会誌 1984;22:910-914.
- 16) 土井 理, 杉本峯晴, 中嶋博徳, 他: Mikulicz 症候群を伴い, 肺に多発性空洞を形成したサルコイドーシスの1例. 呼吸 1988;7:383-387.
- 17) 柴田美雄, 井端英憲, 深井幸司, 他: 胸部X線上, 空洞を伴う多発性斑状影を呈した肺サルコイドーシスの1例. 日胸疾会誌 1988;26:1112.
- 18) 小宮武文, 松島敏春, 木村 丹, 他: 自然気胸を契機として発見された結節型肺サルコイドーシスの1例. 日胸疾会誌 1995;33:433-437.

Abstract

A Case of Pulmonary Sarcoidosis with Multiple Cavitation and Pneumothorax

Keiko Iida, Michiko Yoshinaga, Sadahiro Kawamoto, Takeshi Fujii, Makoto Kaseda,
Koh Abe, Yuichi Matsubara, Ryo Shirai, Kaoru Kawakami,
Jun-ichi Kadota and Shigeru Kohno

Second Department of Internal Medicine, Nagasaki University School of Medicine, Nagasaki, Japan

We describe a rare case of pulmonary sarcoidosis with multiple cavitation and pneumothorax. A 32-year-old woman was admitted to our hospital with a dry cough and an interstitial shadow with dense infiltrates in both upper lungs and cavitation in the right upper lung on chest roentgenogram and CT. Laboratory tests revealed an elevated level of serum lysozyme. BAL fluid demonstrated a high proportion of lymphocytes with an increased CD 4/CD 8 ratio, compatible with sarcoidosis. Transbronchial lung and skin biopsies showed evidence of non-caseating epithelioid-cell granuloma, and a diagnosis of sarcoidosis was made. Although pneumothorax appeared in the left lung on chest roentgenogram during clinical observation conservative treatment without corticosteroids or any other therapy for a follow-up period of 3 years resulted in improvement of her clinical condition and abnormal X-ray findings.