

原 著

## 上葉優位な肺線維症の臨床病理学的検討

塩田 智美 清水 孝一<sup>1)</sup> 鈴木 道明<sup>2)</sup> 仲谷 善彰  
 坂本 匡一 岩瀬 彰彦 青木 茂行 松岡 緑郎  
 清水誠一郎<sup>3)</sup> 永山 剛久<sup>3\*)</sup> 河端 美則<sup>5)</sup>

**要旨：**原因不明で上葉優位に肺の線維化をきたした7症例を臨床病理学的に検討した。男性5例女性2例、発症年齢は比較的若年で平均49歳(25~83歳)であった。喫煙歴は4例で見られ、体型は5例が細身体型であった。5例に拘束性換気障害、4例に拡散障害を認め、動脈血液ガス分析では、3例に軽度の高炭酸ガス血症を認めた。画像所見では全例、上肺野胸膜下優位に網状粒状影を認め、経時的に中下肺野へと進行し、肺容量減少と肺門拳上を認めた。肺合併症は、自然気胸を5例と高率に認めた。病理学的には、両側上葉、胸膜下優位の非特異的線維化病変を5例に認め、UIP (usual interstitial pneumonia) に合致する病変も2例に認めた。全例画像所見、臨床症状の増悪を認め、3例は死亡している。以上より、我々の検討症例は、特発性上葉限局型肺線維症とほぼ同一の疾患と考えられた。

**キーワード：**上葉優位、肺線維症、胸膜下の線維化、多発性嚢胞性変化、気胸

Upper lobe predominancy, Pulmonary fibrosis, Subpleural fibrosis, Multiple cystic change of the lung, Pneumothorax

## 緒 言

原因不明の間質性肺炎・肺線維症は本邦では特発性間質性肺炎(以下IIPと略す)とされており、その疾患概念についての研究は古く、これまで各国で種々の研究が報告され、議論が展開されている<sup>1)-5)</sup>。一方国内においては、1992年、厚生省びまん性肺疾患研究班により示されたIIP第3次改定診断基準<sup>6)</sup>により、一応の疾患概念の合意が得られている。その中で病理像について、慢性型定型例(A群)は、Liebow<sup>4)</sup>により提唱されCarrington<sup>5)</sup>により改訂されたUIPにほぼ合致し、慢性型非定型例(B群)は肺胞内及び末梢気道病変に基づく気腫化所見(嚢胞性変化)を優位に認め、時期的に隔絶した2種以上の病変が存在するものとされた。一方画像的には、慢性型定型例(A群)は下肺野、肺外層に病変が優位で、非定型例(B群)は陰影の分布が不規則で、下葉に限局しない。しかし日常の臨床において、原因不明なが

ら、病理学的にも画像的にもIIP慢性型定型例と合致しない症例には多く遭遇し、それらをIIP非定型例とすべきか別の疾患と考えるか迷う場合がある。

上葉を主たる病変の場とした原因不明の肺線維症については、これまで次の様な報告例がある。1981年、Repoらはpulmonary apical fibrocystic disease(以下PAFDと略す)の概念を報告し、原因不明に上葉胸膜下優位に進行性の肺線維化と嚢胞化により、上葉縮小を呈した12症例について検討した<sup>7)</sup>。また、1992年、網谷らは特発性上葉限局型肺線維症(以下IPUFと略す)の疾患概念を報告した<sup>8)</sup>。病理学的には胸膜直下に優位な非特異的線維化病変を呈し、画像的には上葉に限局して肺の進行性線維化を来すと報告し、IIPとは独立した疾患概念であると報告した。この2報告の他にはこれらと同一カテゴリーの疾患であることを示唆する若干の単症例の報告が存在するにすぎない<sup>9,10)</sup>。

今回我々の施設においてもPAFD,IPUFと同様に、画像経過で上葉優位に進行性の経過をたどり、原因の不明であった7症例を経験し、全例の病理学的検索が可能であった。その結果、病理学的に非特異的線維化病変のみでなく、UIP(これらの症例にみられたUIPは、いずれも気腔内滲出物の器質化も伴っていたため、IIP A群ではなくB群のそれに合致と診断した)の像を呈する例も存在したので、PAFDやIPUFとの異同、IIPとの異同などについて報告する。

〒187 8510 東京都小平市天神町2 450

公立昭和病院呼吸器科

<sup>1)</sup>現京都大学胸部疾患研究所臨床生理学呼吸器科

<sup>2)</sup>現自治医科大学呼吸器内科

<sup>3)</sup>公立昭和病院病理科

<sup>4)</sup>現東京共済病院検査科

<sup>5)</sup>埼玉県立小原循環器・呼吸器病センター検査部

(受付日平成10年1月16日)

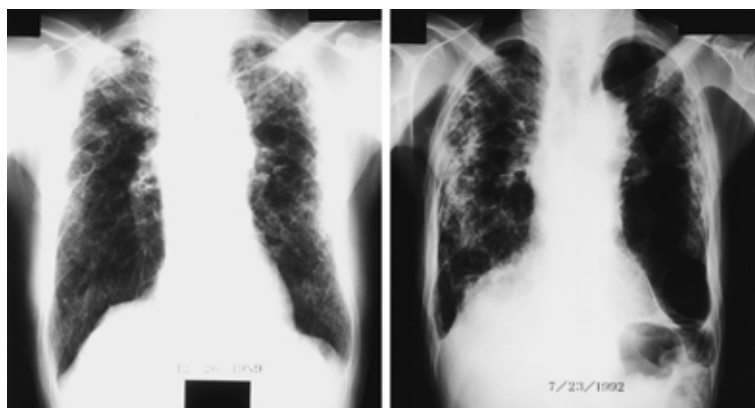


Fig. 1 Chest X-ray films obtained at presentation (left) and 9 years later, (right), showing progressive reduction in lung volume with subpleural fibrosis mainly in the upper lobes.

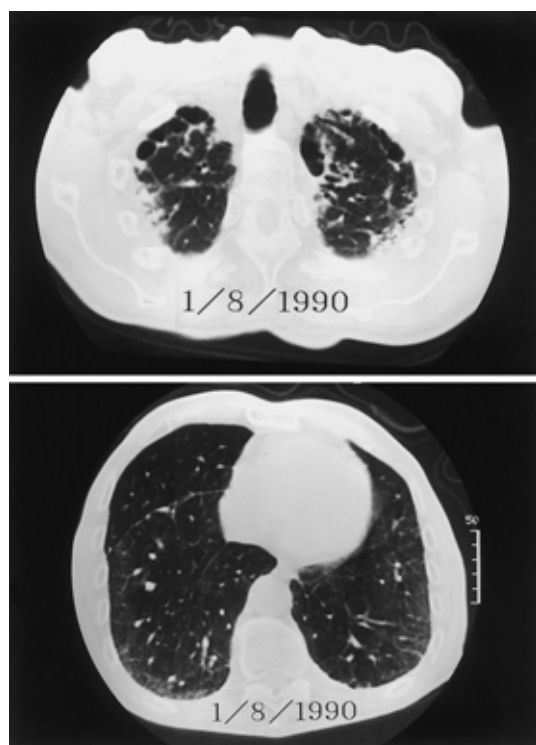


Fig. 2 Chest computed tomographic scan obtained 9.5 years after presentation, showing subpleural pulmonary opacities with small cystic lesion mainly in the upper lobes.

## 症 例

症例 1: 初診時 83 歳, 男性.

既往歴: 特記事項なし. 職業: 元ダンボール製造業.  
粉塵吸入なし. 喫煙歴: 10 本 × 42 年.

病歴: 83 歳時湿性咳嗽を機に当院受診, 画像にて肺線維症と診断された. 83 歳時左自然気胸から膿胸を併発したが, 軽快退院した. 外来通院の間に胸部 X 線写真の陰影が進行し, 肺泡低換気による呼吸不全の進行の

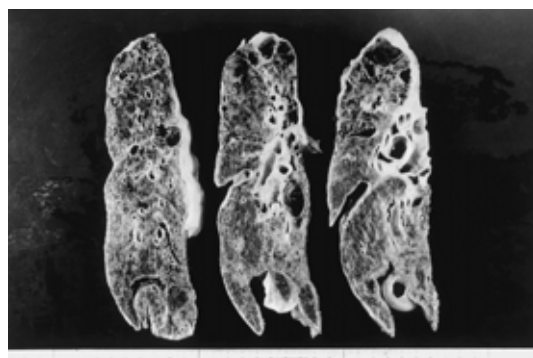


Fig. 3 Photograph of lung autopsy specimens, showing subpleural, zonal fibrosis and cystic lesion in the upper lobe.

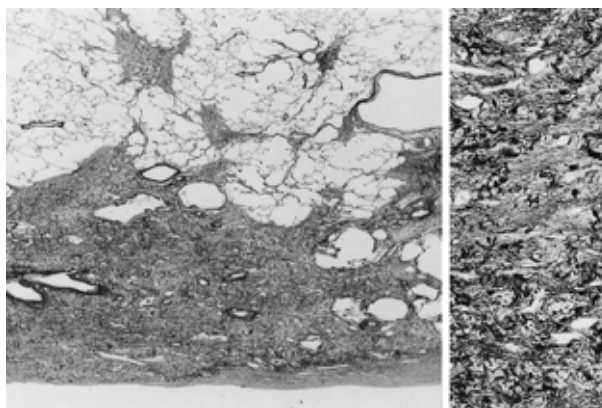


Fig. 4 Photomicrograph of a lung specimen obtained at autopsy (left) There was subpleural, zonal, rather well-defined fibrosis. Corresponding pleura showed mild fibrous thickening (Elastica van-Gieson staining, X 10 $\times$  right) These lesions were products of luminal exudate (collagenosis) organization and associated with elastosis and mild to moderate collapse (EV. X 20).

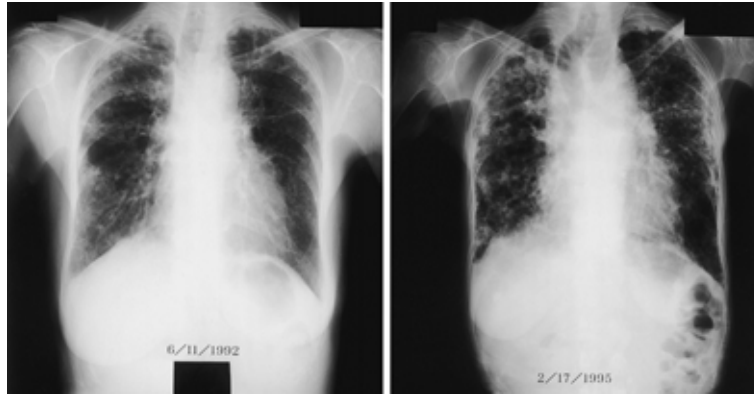


Fig. 5 Chest X-ray obtained at presentation ( left ) showing subpleural fibrosis in the upper lobes accompanied by partial subpleural fibrosis in the middle lung field. A chest X-ray film taken 2.5 years later ( right ) revealed progressive reduction in lung volume with cystic changes.

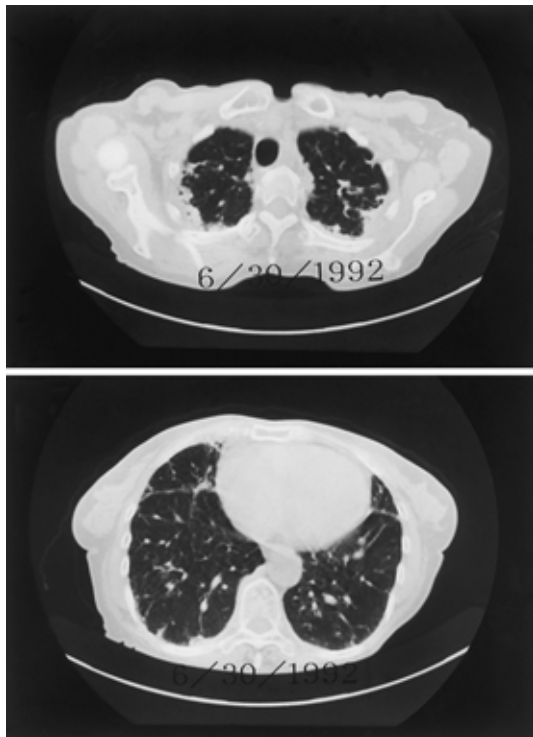


Fig. 6 Chest computed tomographic scan obtained at presentation, showing subpleural pulmonary opacities with small cystic lesions mainly in the upper lobes.

為、84歳時自宅で死亡し、剖検を施行された。

画像所見（前医も含め観察期間12年）：前医の胸部X線写真では両側上葉に軽度の網状粒状影を認めたと（Fig. 1左）、9年後は上肺野から中肺野にかけての胸膜下優位の網状粒状影の進行と、嚢胞性陰影の増強を認めたと（Fig. 1右）。Fig. 1右と同時期の胸部CTでも両側上葉優位に胸膜に接した肺野濃度の上昇及び嚢胞性陰影を認めたと（Fig. 2）。

病理像（剖検）：右肺肉眼像では、上葉胸膜下に帯状線維化があり、内部に嚢胞性病変がみられた（Fig. 3）。病理組織像は、対物1倍HE染色では胸膜下に帯状の線維化を認め（Fig. 4左）、対物4倍弾力線維染色では、胸膜の線維性肥厚に加え肺の線維化は中等度の気腔内滲出物の器質化、肺の軽度虚脱、弾力線維の増生を伴う非特異的線維化病変（以下非特異的線維化肺と略す）から成っていた（Fig. 4右）。また下葉の一部には病変の時期と程度が違う、腔内器質化を伴うUIP〔IIP（B群）に相当する〕病変も存在した。

症例2：初診時67歳、女性。

既往歴：特記事項なし。職業：主婦。

喫煙歴：なし。

病歴：61歳時、胸部X線写真の異常を指摘され、肺結核を疑われるも放置。67歳時咳嗽を機に当院受診し、画像上、肺線維症と診断された。68歳時経気管支肺生検（以下TBLBと略す）を施行されたが、確定診断は得られなかった。70歳時肺炎を併発し死亡、剖検を施行された。

画像所見（観察期間2年半）：初診時の胸部X線写真で、両側上肺野優位の網状粒状影の陰影は、既に中下肺野へも拡がりを認め（Fig. 5左）、2年半後にはさらに嚢胞性陰影と肺容量減少の進行を認めたと（Fig. 5右）。初診時の胸部CTでは一部の胸膜に接した肺野濃度の上昇、及びそれに接して嚢胞性陰影を認めたと（Fig. 6）。

病理像（剖検）：肉眼所見、組織所見は非特異的線維化肺の像であった（下葉の一部にUIP病変も認めたと）。

症例3：初診時38歳、男性（症例2の次男）。

既往歴：特記事項なし。職業：会社員。

喫煙歴：10本×18年。

病歴：感冒にて当院受診時、母親酷似の胸部X線写真の異常を指摘され諸検査にて原因不明の為、39歳時

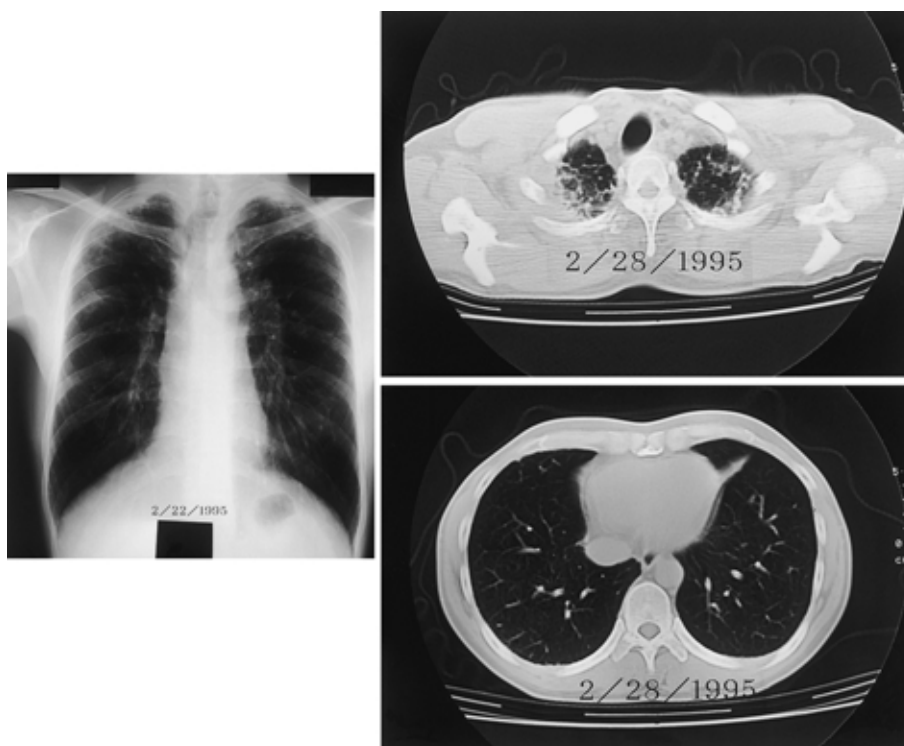


Fig. 7 Chest X-ray obtained at presentation ( left ) showing subpleural fibrosis in the upper lobes. A chest computed tomographic scan obtained at the same time ( right ) showing subpleural pulmonary opacities with small cystic lesions prominent in the upper lobe.

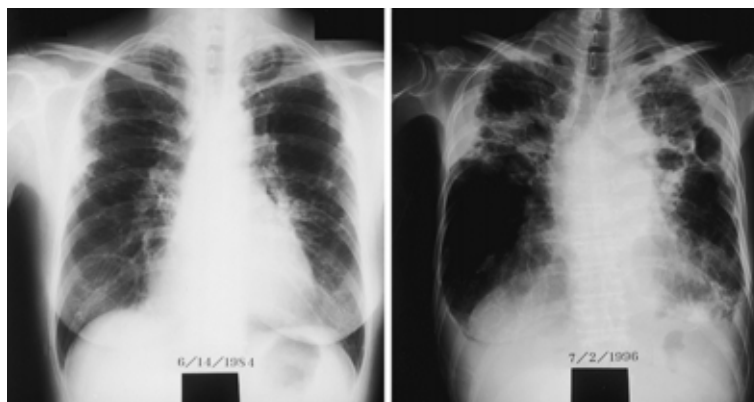


Fig. 8 Chest X-ray film obtained at presentation ( left ) showing subpleural fibrosis mainly in the upper lobes. A chest X-ray film taken 12 years later ( right ) revealed an increase in subpleural fibrosis and cystic changes in both lungs.

肺生検目的に入院となった。

画像所見 ( 観察期間 2 年半 ): 初診時の胸部 X 線写真 ( Fig. 7 左 ), 胸部 CT ( Fig. 7 右 ) は, 母親同様上葉の胸膜下優位の病変を認めた。

病理像 ( VATS ): 母親と同様, 非特異的線維化肺の所見。

症例 4 : 57 歳, 女性。

既往歴 : 15 歳, 慢性副鼻腔炎にて手術。

職業 : 主婦。喫煙歴 : なし。

病歴 : 52 歳時より慢性気管支炎にて当院通院, 57 歳時, 胸部 X 線写真上両側上肺野の線状網状影を指摘された。その後転院まで 11 年の経過中に, 細菌性肺炎 2 回, 肺アスペルギルス症, 左緊張性気胸にて入退院をくり返した。65 歳時左気胸に対する肺縫縮術施行時に肺生検をされた。

画像所見 ( 観察期間 12 年 ): 初診時の胸部 X 線写真

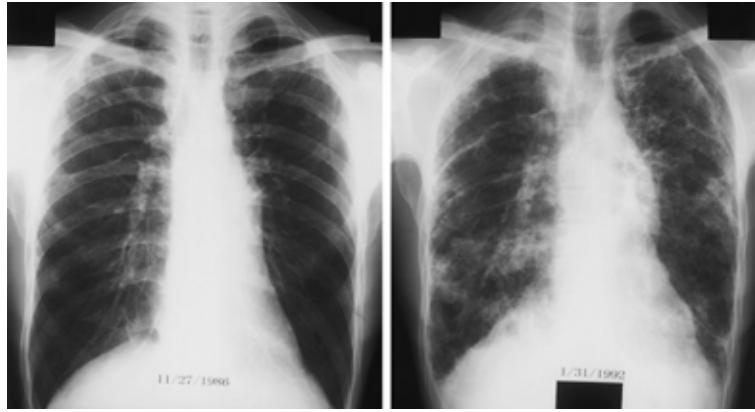


Fig. 9 Chest X-ray obtained at presentation ( left ) and 5 years later ( right ) showing a progressive reduction in lung volume with marked subpleural fibrosis in the upper lobes, a reticular shadow in the right lower lobe, and pneumothorax on the left side.

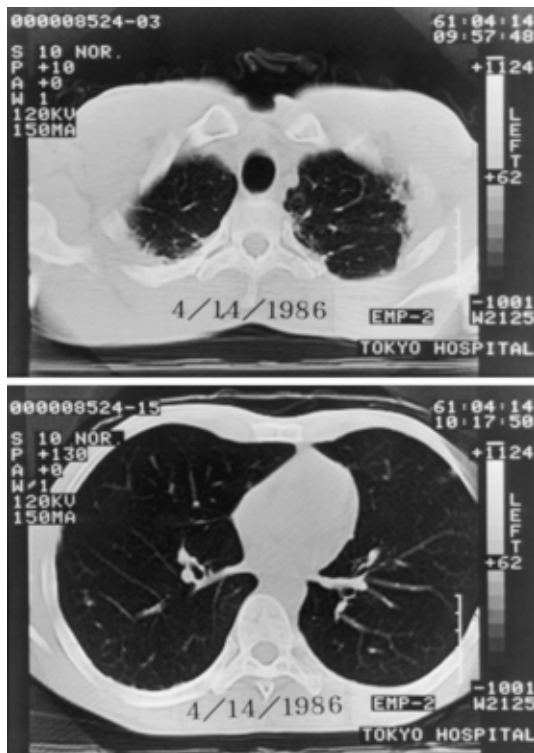


Fig. 10 Chest computed tomographic scan obtained 6 months before presentation. Subpleural pulmonary opacities in the upper lobes were already visible.

では、病変は上葉胸膜直下に目立ち ( Fig. 8 左 ), 12 年後は網状粒状影, 囊胞性陰影, 肺容量減少の進行が見られた ( Fig. 8 右 ).

病理所見 ( 開胸肺生検 ): 非特異的線維化肺の所見 .

症例 5 : 初診時 46 歳 , 男性 .

既往歴 : 特記事項なし . 職業 : 木材販売業 , 材木の粉の吸入歴あり . 喫煙歴 : なし .

病歴 : 40 歳時検診にて胸部 X 線写真の異常を指摘さ

れ他院を受診し, 肺結核を疑われ加療を受けるも無効, TBLB を施行されたが, 確定診断に至らなかった . 44 歳時 TBLB を施行され, 肺線維症と診断された . 46 歳時左気胸にて当院初診, 入院となった . 長期間気胸が見られ, 内科的治療では対処困難と考え, 肺縫縮術及び肺生検を行なった . 病理組織学的に UIP と診断した . プレドニゾロンを内服したが, 改善傾向なく, 47 歳時再度両側気胸及び両側肺炎を併発し死亡, 剖検を施行された .

画像所見 ( 前医も含め観察期間 5 年 3 カ月 ): 胸部異常影を指摘された前医の胸部 X 線写真では, 両側上葉に軽度の網状粒状影を認め ( Fig. 9 左 ), その後肺炎や気胸像も混在しているが, 5 年 3 カ月後の胸部 X 線写真では, 明らかな胸膜に接した網状粒状影の中下肺野への進展及び両肺容量の減少を認めた ( Fig. 9 右 ). 前医での胸部 CT でも既に両側上葉に胸膜に接した肺野濃度の上昇を認めた ( Fig. 10 ).

病理所見 ( 剖検 ): 肉眼所見では, 胸膜は線維性肥厚と癒着を伴い, 断面では上葉胸膜直下に境界明瞭な高度の帯状の無気肺硬化と, その内部の囊胞性病変を認めた . 病理組織像は, 上葉胸膜直下は非特異的線維化肺の所見であった . 一方下葉には UIP と判断される部位も存在した . その為最終病理診断を非特異的線維化肺に変更した .

症例 6 : 初診時 25 歳 , 男性 .

既往歴 : 19 歳 , 心房中隔欠損症の診断 .

職業 : 自動車整備業 . 喫煙歴 : 10 本 × 8 年 .

病歴 : 25 歳時健診で左気胸を指摘され当科受診, 気胸自然軽快後も胸部 X 線写真上, 上肺野の容量低下を伴う陰影の進行が認められた . 諸検査にて原因不明の為, 28 歳時開胸肺生検目的に入院となった .

画像所見 ( 観察期間 10 年 ): 初診時の胸部 X 線写真

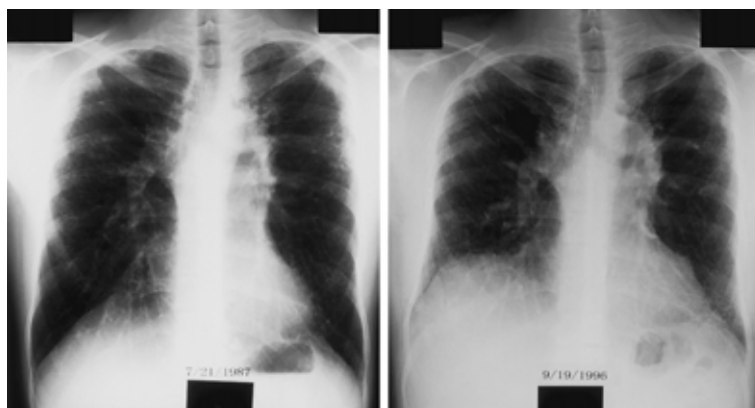


Fig. 11 Chest X-ray films obtained at presentation ( left ) and 9 years later ( right ), showing progressive reduction in lung volume with subpleural fibrosis mainly in the upper lobes.

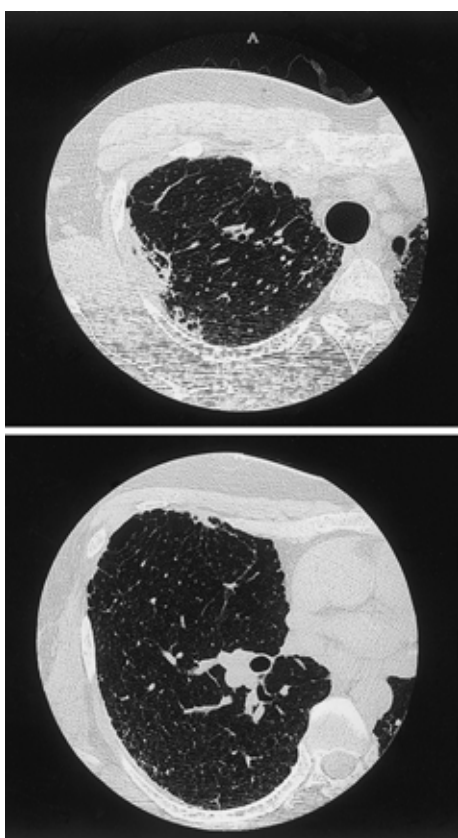


Fig. 12 Chest computed tomographic scan obtained 9.5 years after presentation, showing subpleural pulmonary opacities with small cysts and honeycomb lesions mainly in the upper lobes.

にて両側上肺野胸膜下の粒状網状影及び肺容量減少を認め ( Fig. 11 左 ), 9 年後の胸部 X 線写真では, 胸膜下陰影の明らかな中下肺野への進行と肺容量減少の著明な進行を認めた ( Fig. 11 右 ). 最近の胸部 CT でも, 両側上葉優位に胸膜に接した肺野濃度の上昇とその領域に接して嚢胞性陰影を認めた ( Fig. 12 ).

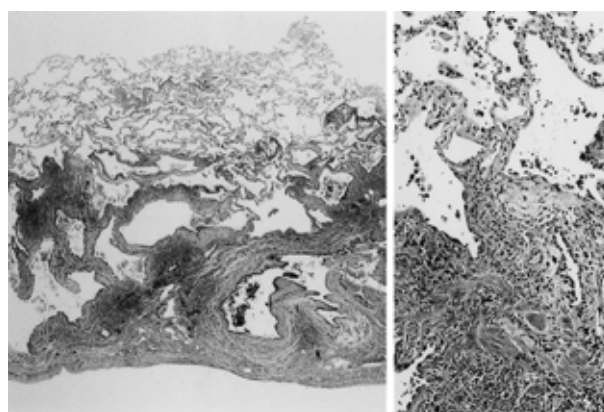


Fig. 13 Photomicrographs of a specimen obtained by open-lung biopsy. Honeycomb spaces of various sizes were seen along pleura; margin of the lesion was irregular and unclear ( Hematoxyline Eosin staining,  $\times 20$   $\times$  left ) Muscle tissue proliferation was observed in the fibrotic area, and fibroblastic focus attached from unaffected, normal looking site in the upper region ( HE.  $\times 100$   $\times$  right )

病理所見 ( 開胸肺生検 ): 対物 2 倍 HE 染色では, 胸膜下に一部顕微鏡的蜂窩肺, 嚢胞性病変を伴う線維化が見られ, 肺内部にいくにつれ病変は軽度になり正常肺に移行した ( Fig. 13 左 ), 対物 10 倍 HE 染色では, 平滑筋の増生に接して幼弱肉芽も認めた ( Fig. 13 右 ). 時間的空間的に異なった程度の慢性間質性肺炎であり, UIP と診断した .

症例 7 : 初診時 30 歳男性 ( 症例 6 の弟 ).

既往歴 : 特記事項なし . 職業 : 自動車整備業 .

喫煙歴 : 30 本  $\times$  10 年 .

病歴 : 18 歳時自動車整備業就職前に, 検診にて胸部 X 線写真の異常を指摘されたが放置した . 30 歳時当院耳鼻科受診時, 再度胸部 X 線写真の異常を指摘され当



Fig. 14 Chest X-ray obtained at presentation ( left ) showing marked subpleural fibrosis in the upper lobes. A chest computed tomographic scan 1 year after presentation ( right ) showing subpleural pulmonary opacities with many cystic lesions in the upper lobes.

Table 1 Characteristics and clinical data of patients

Age	Sex	Ht (cm)	BW (Kg)	Complication	LDH (IU/L)	Pathological diagnostic method	Clinical course	HLA
1 . 83	M	160	46.6	Pneumothorax	329	Autopsy	dead (2.8 years)	
2 . 67	F	146	35.0	( - )	373	Autopsy	dead (1.2 years)	
3 . 38	M	162	56.0	( - )	355	VATS	alive (2.5 years)	A2, B46, Cw1, DR9 B35, Cw3, DR4
4 . 52	F	153	42.5	Pneumothorax P-aspergillosis	328	OLB	alive (13 years)	A24(9), B54(22), Cw1, DR1 B52(5), DR9
5 . 46	M	173	45.5	Pneumothorax	517	Autopsy OLB	dead (1 year)	
6 . 25	M	168	59.0	Pneumothorax	291	VATS	alive (10 years)	A24(9), B52(5), DR2
7 . 30	M	173	50.0	Pneumothorax	306	OLB	alive (2 years)	A24(9), B52(5), DR2, A11, B39(16) Cw7, DR9

VATS : video-assisted thoracoscopic surgery, OLB : open lung biopsy

科受診した。兄と同様の画像所見を呈しており，諸検査にて原因不明の為，肺生検目的に入院となった。その後の経過で左自然気胸を2回生じ，ともに肺縫縮術にて軽快した。

画像所見（観察期間2年）：初診時の胸部X線写真では，兄と同様両側上肺野胸膜下の粒状網状影及び肺容量減少を認め（Fig. 14左），初診より1年後の胸部CTでは両側上葉優位に胸膜に接した肺野濃度の上昇とその領

域に接して嚢胞性陰影を認めた（Fig. 14右）。

病理所見（VATS）：兄と同様にUIPの所見を呈した。

## 結 果

Table 1に全症例の概要を示す。7症例の中に，親子例（症例2, 3），兄弟例（症例6, 7）がみられた。兄弟例では次男，三男に肺線維症を認め，他の兄弟1人と両親の胸部X線写真には異常を認めなかった。親子例は，

Table 2 Pulmonary function test, arterial blood gas analysis, and BAL fluid findings of patients

Age	Sex	Date of		PFT			ABG			BALF		
		first examination	Date	VC (L) (% Pred: %)	FEV <sub>1.0%</sub> (L) (%)	D <sub>LCO</sub> (ml/min/mmHg)	Date	P <sub>aCO2</sub> (Torr)	P <sub>aO2</sub> (Torr)	Date	TCC (×10 <sup>5</sup> /ml)	AM:L:N:E (%)
1. 83	M	'89. 12. 26	'91. 6. 19	1.44 (49.0)	1.24 (86.7)	4.3 (30.6)	'91. 6. 4	53.4	79.3			
2. 67	F	'92. 6. 11	'92. 12. 22	1.07 (49.1)	0.76 (81.7)	2.6 (25.1)	'93. 8. 2	44.2	84.7	'96. 8. 17	2.4	77:9:13:1
3. 38	M	'95. 2. 22	'95. 3. 9	3.19 (84.8)	3.29 (96.2)	17.7 (80.2)	'95. 11. 20	37.8	96.7	'95. 9. 19	4.0	90:7:3:0
4. 52	F	'77. 7. 19	'86. 4. 21	1.69 (69.8)	1.37 (74.3)	16.9 (115.0)	'86. 4. 7	30.4	67.1	'94. 7. 12	3.0	57:34:9:0
5. 46	M	'92. 1. 13	'92. 2. 13	1.62 (41.6)	1.69 (100.0)	6.5 (42.3)	'92. 2. 3	44.0	71.3	'96. 2. 14	2.0	70:24:6:0
6. 25	M	'87. 7. 11	'87. 10. 10	2.92 (69.6)	2.77 (70.8)	24.0 (90.9)	'91. 4. 8	51.1	87.9	'91. 4. 10	3.0	85:14:1:0
7. 31	M	'95. 6. 14	'96. 4. 11	2.54 (61.1)	2.54 (96.6)	11.7 (48.4)	'96. 7. 31	46.8	99.4	'96. 5. 7	3.0	39:7:0:0

母親と次男に肺線維症を認め、長男の胸部X線写真には異常を認めなかった。初診時の年齢はばらつきがあったが、比較的若年での発症が目立ち平均49歳(25~83歳)であった。肺合併症としては、自然気胸を5例と高率に認めた。病理学的には、非特異的線維化肺の像が優位な5症例(症例1, 2, 3, 4, 5)の他、UIP(IIP B群相当)の病理像を呈する2症例(症例6, 7)が存在した。また、剖検された3症例はいずれも肉眼的に上葉胸膜直下の帯状線維化と内部の嚢胞性病変をみるも、程度の軽い下葉では病変分布がやや不規則になり、境界も不明瞭な部位がみられた。組織学的にも一部でUIPと判断される病変の混在をみた。転帰は全例画像、臨床症状の進行を認め3例は死亡している。

Table 2に全症例の最も古い肺機能検査、血液ガス、BAL液所見を示す。肺機能検査では、6例に拘束性換気障害を認めた。動脈血ガス分析値では、3例に軽度の高炭酸ガス血症を認めた。BAL液所見では、細胞数、細胞分画に特異的所見を認めなかった。

いずれの症例も諸検査にて肺結核、非定型抗酸菌症等の肺感染症、強直性脊髄炎、リウマチ肺等の膠原病肺、サルコイドーシス、珪肺、石綿肺、好酸球性肉芽腫症、過敏性肺炎等の疾患は否定され原因不明であった。

## 考 察

原因不明の肺の線維化病変という見地から、我々の症例と、前述したPAFD, IPUF, 及びIIPとの異同について考察を示す。

### 1) PAFD, IPUF との異同

画像的には、PAFD, IPUF 及び我々の症例を含めた3報告で、上葉胸膜下優位の進行性線維化と嚢胞化により上葉優位に肺の縮小が進行する点が一致していた。ま

たIPUF 及び我々の症例では、経過中陰影が中下肺野にも進展する点が一致していた。

画像所見以外の臨床所見については、RepoらはHLA Cw3陽性(6/12: 12例中6例で陽性、以下の括弧内は同様全症例中の陽性症例を示す)、IgA高値(6/12)、 $\alpha$ 2-globulin高値(8/12)等を示した。我々の症例では人種の差異もあるが、HLAを検討した得た4例で、Cw3陽性は1例しか認められず、またIgA、 $\alpha$ 2-globulin高値は各々2例、3例で認めたにすぎず、有意な所見ではなかった。一方網谷らのIPUFでは、細身で扁平胸郭(9/12)、反復性気胸の合併(7/12)等を特徴として示した。我々の症例でも、細身体型(5/7)、反復性気胸の合併(5/7)が特徴として挙げられた。Repoの検討では、体型、気胸の合併についての記述がなかったが、IPUFとの比較では、細身体型、気胸の合併は共通な臨床所見の特徴として考えられた。

発症背景としては、IPUFに1組、我々に2組の家族例が認められたことは、体型の特徴とも併せ発症への遺伝的素因の関与という点で興味深い。

病理的には、Repoらは剖検肺で、肺尖部領域の進行性の線維化と嚢胞性病変を認めたと報告している。網谷らは、9例に実施したTBLB、開胸肺生検、剖検所見を基に、特徴として、胸膜の線維化と胸膜近傍肺の非特異的線維化としている。一方我々の症例では5例はIPUFと同様であり、2例はUIPの病理像であった。後者の2例についてIPUFとの関係を考察した。前者のなかに、当初生検でUIPと診断し、剖検で非特異的線維化肺と病理診断を変更した症例(症例5)が存在した事、また、非特異的線維化肺と病理診断した2剖検例(症例1, 2)は、上葉が定型的なそれであったが、下葉ではUIPの病理像を呈する部位がみられた。この事実は非特異的線



維化肺と UIP の病理像は全く異なる病変ではなく、相互に移行するようなものであるという可能性が示唆された。見方を変えると、IPUF のなかに、このような病理像を呈する可能性が示唆された。また、生検で UIP と診断された症例（症例 6, 7）は、画像上は上肺野の胸膜直下から病変が進行し、臨床的には典型的な上肺野優位な肺線維症であり、IPUF のカテゴリーに入ると考えられた。病理学的に非特異的線維化肺を呈する症例と UIP を呈する症例の臨床的な鑑別は極めて困難と思われた。

## 2) IIP との異同

我々の症例を、IIP 第 3 次改定診断基準に従い検討した。画像的には全例非定型例に相当した。病理組織学的には、2 例は IIP (B 群) に相当する所見であったが、他の 5 例は違った病理像を呈した。前者の 2 例は画像的には典型的な IPUF であり IIP (B 群) の可能性は少ないと考えられた。又後者は病理像から否定された。

## 3) まとめ

以上の検討から上葉優位な肺線維症について我々の得た特徴としては、以下の項目が挙げられた。

1. 画像的に、全症例において上葉優位に胸膜肥厚像及び網状粒状影を認め、進行性に中下葉へと陰影が拡大し、肺の容量減少を呈した。2. 病理学的には、5 例で上葉優位に胸膜直下に帯状線維化と内部の嚢胞性病変を伴う非特異的線維化肺の所見であり、うち剖検 3 例には、病変の軽い下葉に UIP の病理像の混在も認めた。一方開胸で UIP と診断された 2 例も臨床像画像所見では、上記 5 例と差異はなかった。3. 臨床的には、細身体型が多く、高頻度に自然気胸を反復し、2 組の家族発症例を認めた。

## 結 語

上葉優位な肺線維症を検討した。今回の当院における 7 症例は、5 例は IPUF と同様の病理像を呈した。開胸で UIP と病理像診断された 2 例も臨床的には IPUF に含めてよいのではないかと考えられた。この 2 例とも、臨床経過、画像経過は典型的な上葉優位な肺線維症であり、臨床的にこの両者を区別することは困難であった。さらに臨床の場において、診断の為に VATS を全例に施行することは、困難である。そして PAFD、本疾患

も含め、臨床的に IPUF と診断される疾患は、典型的な IIP とは独立した疾患であろうと考えられた。本疾患概念について、成因の解明（遺伝的素因、及び他の発症素因の関与）、病態の解明（上葉胸膜下優位の病理学的進展機序、高頻度に認められた気胸の発症機序）、治療法の解明等が、今後の研究課題である。更なる症例の蓄積と解析が必要である。

本論文の主旨は、第 37 回日本胸部疾患学会総会（1997 年 4 月、横浜）、並びに第 56 回間質性肺疾患研究会（1997 年 6 月、東京）において発表した。

## 文 献

- 1) Hamman L, Rich AR: Acute diffuse interstitial fibrosis of the lung. Bull John Hopkins Hosp 1944; 74: 177-205.
- 2) 本間日臣, 三上理一郎, 長沢 潤, 他: 肺線維症. 最新医学 1954; 9: 116-129.
- 3) Katzenstein AA: Idiopathic Interstitial Pneumonia: Classification and Diagnosis In: Churg A, The Lung Current Concepts: New York 1993: 1-31
- 4) Libow AA: New concepts and entities in pulmonary disease. The Lung 1968; 332-365.
- 5) Carrington CB, Gaensler EA, Coutu RE, et al: Natural history and treated course of usual and desquamative interstitial pneumonia. N Eng J Med 1978; 298: 801-809.
- 6) 本間行彦, 斉木茂樹, 土井 修: 特異性間質性肺炎 (IIP) の臨床的診断基準 第 3 次改定案. 厚生省特定疾患・び慢性肺疾患調査研究班平成 3 年度研究報告書, 1992; 20-32.
- 7) Repo UK, Kentana E, Koistinen J: Pulmonary apical fibrocystic disease. A serology study. Eur J Respir Dis 1981; 62: 46-51.
- 8) 網谷良一, 新実彰男, 久世文幸: 特異性上葉限局型肺線維症. 呼吸 1992; 11: 693-699.
- 9) British Medical Journal Clinico-pathological conference. Undiagnosable lung disease. Brit Med J 1962; 19: 1403-1410.
- 10) British Medical Journal Clinico-pathological conference. A case of Idiopathic Cavitation of the Lung. Brit Med J 1966; 5: 1403-1410.

## Abstract

## Seven Cases of Marked Pulmonary Fibrosis in the Upper Lobe

Satomi Shiota<sup>1)</sup>, Koichi Shimizu<sup>1)</sup>, Michiaki Suzuki<sup>1)</sup>, Yoshiaki Nakaya<sup>1)</sup>,  
Kyoichi Sakamoto<sup>1)</sup>, Akihiko Iwase<sup>1)</sup>, Shigeyuki Aoki<sup>1)</sup>, Rokuro Matsuoka<sup>1)</sup>,  
Sinichirou Shimizu<sup>2)</sup>, Yoshihisa Nagayama<sup>2)</sup> and Yoshinori Kawabata<sup>3)</sup>

Department of<sup>1)</sup> Respiratory Medicine and<sup>2)</sup> Pathology, Shouwa General Hospital  
2 450, Tenjincho, Kodaira-shi, Tokyo, Japan

<sup>3)</sup>Department of Pathology, Saitama Ohara Cardiovascular Center,  
Konan-cho, Osato, Saitama 360 01 Japan

We report on 7 patients with marked idiopathic pulmonary fibrosis in the upper lung lobes. The patients were generally characterized by the following pathological and clinical features : ( 1 ) marked subpleural pulmonary opacities and reticular shadows mainly in the upper lobes, with a progressive reduction in lung volume ; ( 2 ) non-specific fibrosis ( subpleural, zonal, rather well-defined fibrosis with small cysts and honeycomb lesions ) in 5 patients, and interstitial pneumonia in 2, mainly in the upper lobes ; and ( 3 ) a slender build, and a family history of recurrent spontaneous pneumothorax. Clinically, all 7 cases resembled idiopathic upper-lobe fibrosis as described by Amitani in 1992. Further clinical and experimental research will be required to delineate the characteristics of idiopathic fibrosis affecting primarily the upper lobes.