

左完全無気肺を呈したサルコイドーシスの1例

田中康正, 山田 玄, 中津川宗秀, 大塚満雄, 西海豊寛, 高橋弘毅

【要旨】

症例は30歳, 女性. 1999年1月より, 顔面神経麻痺とブドウ膜炎による霧視を自覚し, 近医で胸部単純写真上, 両側肺門リンパ節の腫脹を指摘された. 精査を勧めたが拒否したためにプレドニゾロン (以下, PSL) 30mgを投与されて症状は軽快した. 1999年5月に経気管支肺生検が施行され, サルコイドーシスと診断された. 2003年5月頃より, 咳嗽と呼吸困難を自覚し, 胸部単純写真では徐々に進行する左主気管支の狭窄と左無気肺を認めた. 再度PSLの投与をはじめたが, 効果はみられず, 2004年12月には左完全無気肺となった. 無気肺の原因として気管支結核やリンパ腫などを鑑別するため, 縦隔リンパ節生検を施行した. 組織では, 一部に多核巨細胞を含む類上皮細胞肉芽腫を認め, サルコイドーシスにより, 一側完全無気肺を呈したと考えられた.

[日サ会誌 2006;26:23-28]

キーワード: サルコイドーシス, 気管支狭窄, 無気肺, ステロイド療法

A Case of Sarcoidosis with Complete Atelectasis of the Left Lung

Yasumasa Tanaka, Gen Yamada, Munehide Nakatsugawa, Mitsuo Otsuka, Toyohiro Saikai, Hiroki Takahashi

【ABSTRACT】

A 30-year-old woman was examined with facial nerve palsy and blurred vision due to uveitis in January 1999. Chest X-ray showed bilateral hilar lymphadenopathy. Because she rejected any further examination, we started prednisolone in a dose of 30mg every day and all the symptoms improved. Transbronchial lung biopsy was performed four months after the initiation of corticosteroid therapy, and the patient was diagnosed as having sarcoidosis. In May 2003, she came to have dry cough and dyspnea. Chest X-rays showed progressive stenosis of the left main bronchus and atelectasis of the left lung. Although she was re-treated with the same dose of corticosteroids as before, the stenosis did not improve and led to complete atelectasis of the left lung. To rule out the possibilities of bronchial tuberculosis or lymphoma, video-assisted diagnostic thoracoscopy with mediastinal lymph node biopsy was carried out and the pathological findings were compatible with sarcoidosis. Here we report a rare case of sarcoidosis with unilateral pulmonary atelectasis.

[JJSOG 2006;26:23-28]

keywords ; Sarcoidosis, Bronchial stenosis, Atelectasis, Steroid therapy

札幌医科大学医学部第3内科

著者連絡先: 田中康正

〒060-8543 北海道札幌市中央区南1条西16丁目

札幌医科大学第3内科

TEL : 011-611-2111

FAX : 011-613-1543

E-mail : tyasuma@sapmed.ac.jp

The Third Department of Internal Medicine, Sapporo Medical

University School of Medicine

はじめに

サルコイドーシスは原因不明の全身性疾患として知られ、多彩な臨床像を呈する。気管支病変は気管支鏡で粘膜の発赤、浮腫、血管増生、小結節やプラークとして観察されることが比較的多いが、気管支内腔の狭窄により無気肺を呈したという報告も稀ではない。しかし、一側の完全無気肺を呈した症例は我々が検索した範囲では見られなかった。今回我々はサルコイドーシスにより左肺の完全無気肺を呈した症例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

症例呈示

●**症例**：30歳，女性
●**主訴**：呼吸困難
●**既往歴**：特記事項なし
●**家族歴**：特記事項なし
●**現病歴**：1999年1月に霧視を自覚し近医眼科を受診，両眼のブドウ膜炎と診断された。サルコイドーシスを疑われ呼吸器科受診を勧められたが拒否したため，プレドニゾロン（以下，PSL）の投与をうけブドウ膜炎は軽快した。同年5月に顔面神経麻痺を発症し，再度呼吸器科受診をすすめられ旭川赤十字病院呼吸器科に精査入院となった。血液検査でACEは30.1 IU/lと高値で，胸部画像所見で両側肺門リンパ節の腫脹（Figure 1）と，経気管支肺生検で非乾酪性類上皮細胞肉芽腫を認めたことからサルコイドーシスと診断された。以後，

ブドウ膜炎，顔面神経麻痺に対してPSLを投与されたが，服薬コンプライアンスは不良で症状は増悪と寛解を繰り返していた。

2003年頃から胸部単純写真で肺門リンパ節の腫脹の増悪，徐々に進行する左主気管支の狭窄と左肺の容積減少を認めた（Figure 2）。2004年1月よりPSL30mgの投与を開始したが効果が認められなかったため，PSLは漸減し，2004年11月に中止した。2004年12月には左肺は完全無気肺を呈したため，無気肺の原因を精査するとともに悪性リンパ腫や気管支結核などの他疾患の可能性を検討するために当院に紹介入院となった。

●**入院時現症**：身長160cm，体重80kg，体温36.8℃，血圧132/74，脈拍72/min整，眼球結膜，眼瞼に異常なし。胸部聴診上，心雑音なし，左呼吸音消失。心音に異常なし。腹部所見に異常なし。表在リンパ節は触知しない。浮腫，黄疸は認めず。皮膚に異常所見なし。神経学的な異常所見を認めない。

●**ツベルクリン反応**：陰性

●**心電図**：異常なし

●**検査所見**：明らかな異常を認めない（Table 1）。

●**画像所見**：左主気管支壁の肥厚を認め，線維化によるものと推測された。それに伴い左主気管支は閉塞し，左完全無気肺を呈していた。明らかな肺門リンパ節の腫脹を認めず，縦隔リンパ節の腫脹も軽度であった。また，右肺には明らかな異常を認めなかった（Figure 3）。

Table 1. Laboratory findings

Peripheral Blood		Biochemistry		Serology	
WBC	6200 / μ l	T.P.	7.0 g/dl	IgG	1080 mg/dl
Neu	69.1 %	Alb	4.3 g/dl	IgM	74 mg/dl
Lym	12.5 %	TTT	8.5 M-U	IgA	150 mg/dl
Mono	12.7 %	ZTT	9.2 M-U		
Eos	4.7 %	GOT	26 IU/l	Sputum	
Baso	1.0 %	GPT	32 IU/l	Bacteria	(-)
RBC	$530 \times 10^4 / \mu$ l	ALP	222 IU/l	Tbc.	(-)
Hb	15.3 g/dl	LDH	167 IU/l	Cytology class I	
Plt	$298 \times 10^3 / \mu$ l	CK	28 IU/l		
ESR	4/15 mm	BUN	7 mg/dl		
		Cr	0.6 mg/dl		
Tumor markers		CRP	0.36 mg/dl		
CEA	2.0 ng/ml	ACE	16.8 IU/l		
SCC	0.8 ng/ml				
Pro-GRP	13.4 pg/ml				

●**Gaシンチグラフィ**：明らかな異常を認めなかった (Figure 4).

●**気管支鏡所見**：全体的に気管支の可視範囲の粘膜には発赤と浮腫が認められたが、左主気管支の閉塞を認めた。明らかなプラークや結節性病変を疑う所見は認めなかった。右主気管支より末梢は血管増生を認めたが、気管支の狭窄は認めなかった。左主気管支の閉塞部より生検したが、病理所見は粘膜の浮腫と軽度のリンパ球浸潤のみで狭窄の原因の確定には至らなかった (Figure 5)。深部採痰では結核菌は塗抹、培養ともに陰性であった。

●**縦隔リンパ節生検**：鑑別疾患として、悪性リンパ腫や気管支結核などの可能性が考えられたため、2005年1月10日に当院第2外科で胸腔鏡下に縦隔リンパ節 (#3) の生検を施行した。病理所見では、リンパ節の中心部は大部分が硝子化していたが、辺縁に多核巨細胞を含む類上皮細胞性肉芽腫を認めた。明らかな乾酪壊死は認めなかった。抗酸菌染色は陰性で、悪性所見も認めなかった。リンパ節の所見はサルコイドーシスとして矛盾がないと考えられた (Figure 6)。



Figure 1. Chest X-ray and chest CT in May 1999 showing bilateral hilar lymphadenopathy.

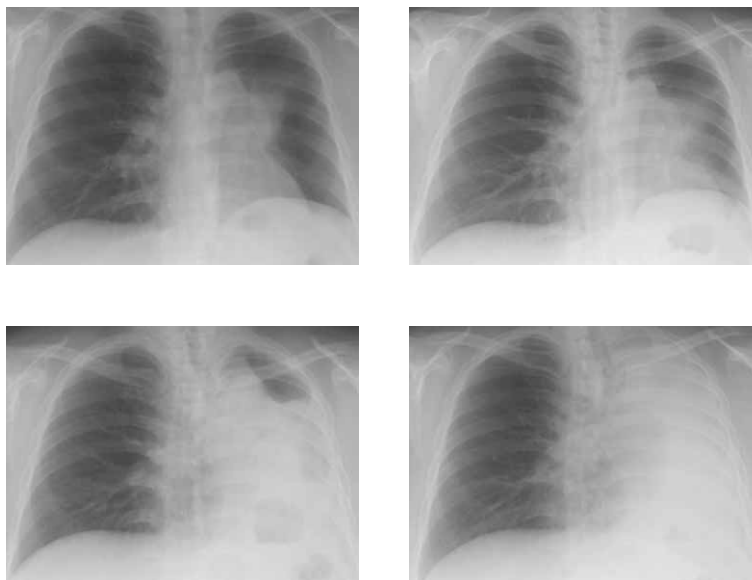


Figure 2. Chest X-rays showing progressive atelectasis of the left lung.

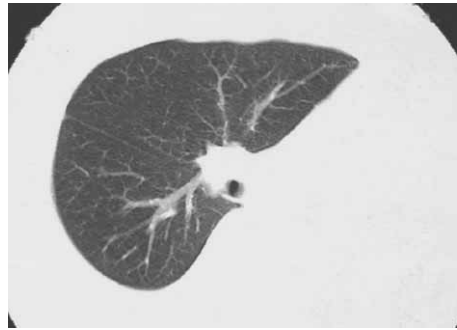
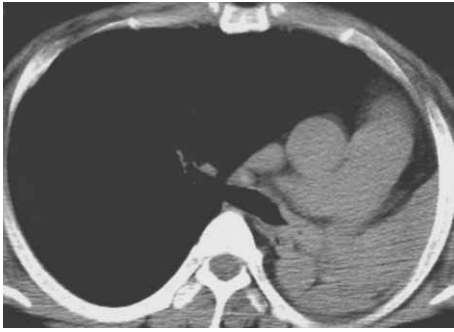


Figure 3. Chest CT in Dec. 2003 showing complete atelectasis of the left lung, but without swelling of bilateral hilar lymph node.

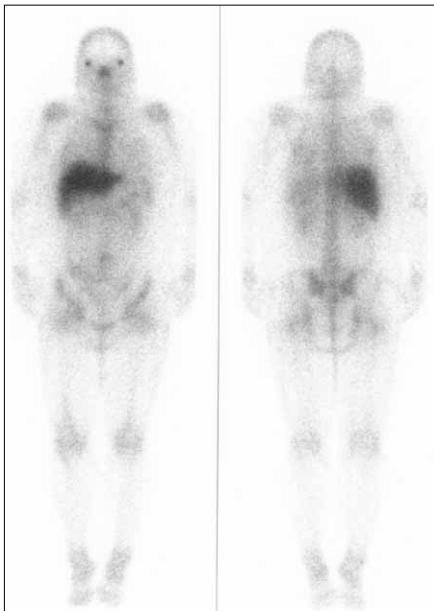


Figure 4. Gallium scintigram showing no uptake.

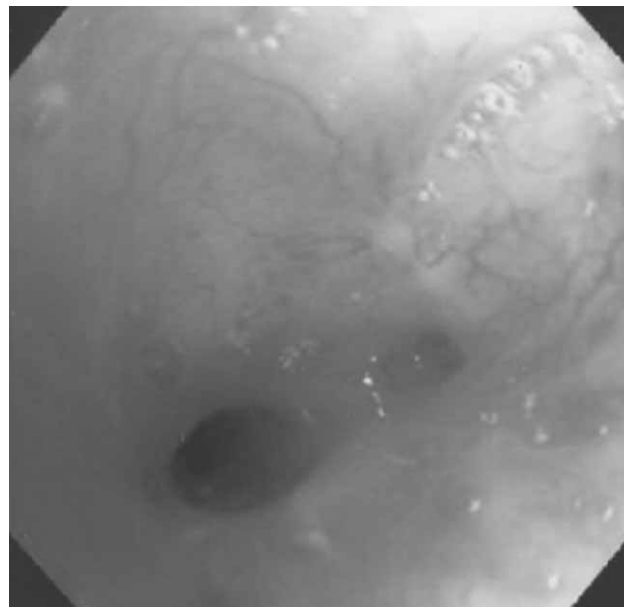


Figure 5. Bronchoscopic image of the left main bronchus showing slit-like stenosis with reddish and edematous mucosal change.

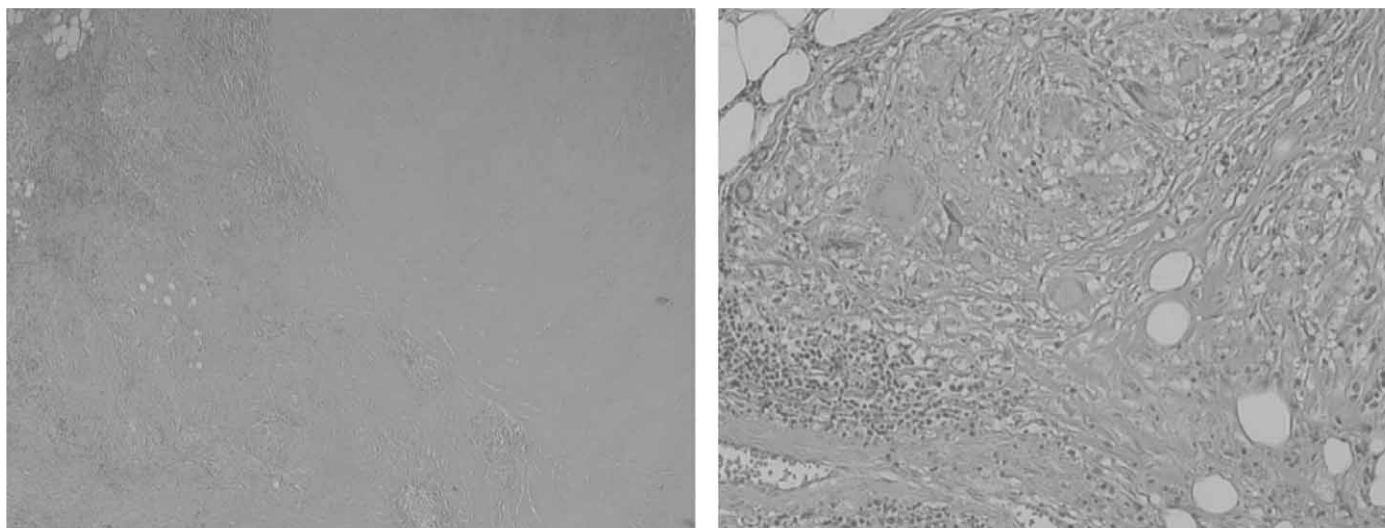


Figure 6. Mediastinal lymph node biopsy showing central hyalinization and epithelioid cell granuloma with multinuclear giant cell.

考察

サルコイドーシスの気管支病変は1941年のBenedictらの報告¹⁾が最初である。気管支の狭窄を呈する場合も稀ではなく、Olssonら²⁾は99例中8例(8%)に著明な狭窄を認めたと報告している。無気肺を呈した症例は1960年のGoldenberkらの報告³⁾、およびそれ以前にもいくつかの報告があり、本邦でも1975年に鬼塚ら⁴⁾がはじめて報告している。無気肺の報告例は中葉無気肺⁵⁻¹¹⁾がほとんどであったが、上葉¹²⁻¹⁵⁾や下葉^{12,16)}の報告もみられた。しかし、本症例のような一側肺の完全無気肺を呈した症例の報告は検索した範囲ではみられなかった。

サルコイドーシスで無気肺を呈する機序としてRockoff, Rohatgi⁵⁾, Honeyら¹²⁾は、①腫大したリンパ節による気管支の壁外性圧排、②気道内腔の肉芽腫病変、③気管支病変の線維化、癆痕化に伴う気管支狭窄をあげている。本症例が左完全無気肺に至った機序は不明であるが、胸部CTで左主気管支壁の著明な肥厚を認め気管支鏡で左主気管支の肥厚を伴う閉塞を認めたこと、リンパ節生検からサルコイドーシスの病変が持続していること、および約20ヶ月の経過で徐々に無気肺に至ったことなどからサルコイドーシスの気管支病変の線維化に伴い狭窄を生じ閉塞に至ったのではないかと推定した。

本症例では左主気管支の狭窄による左完全無気肺を避けるためにステロイド療法が行われたが、明らかな効果はみられなかった。一般に、サルコイドーシスでは心病変、神経病変、点眼薬に反応しない眼病変、高カルシウム血症を呈する症例などがステロイド療法の適応となる¹⁷⁾。しかし、非可逆性の線維化病変にはス

テロイド剤の効果は乏しいとされていることから¹⁷⁾、左肺の虚脱が進行している段階で左主気管支に線維化による不可逆的な病変が生じていた可能性がある。一方、本症例では当初より眼病変や神経病変に対してステロイド剤が投与されていたが、副作用に対する忌諱から服薬のコンプライアンスが不良であった。ステロイド剤の投与中止や減量がサルコイドーシスの再発や重症化をもたらす要因とする報告^{17,18)}もあり、患者の自己判断による減量や中止が気管支病変の増悪の契機となった可能性もある。

本症例の左主気管支の閉塞に対するステロイド療法以外の治療として、免疫抑制剤の投与、内視鏡的なバルーン拡張術、手術療法を検討した。しかし、免疫抑制剤もステロイド剤と同様に線維化病変に対する効果が期待できないこと、気管支ステント留置やバルーン拡張術は気管支の閉塞のために挿入困難であったことから行わなかった。また、閉塞部分を切除と左主気管支の端端吻合による再建術は、閉塞部位あるいは気管支病変の範囲が不明であることから困難であると思われた。また、虚脱した左肺の切除も一般に悪性腫瘍、肺膿瘍、咯血などを合併した症例が適応⁹⁾とされていることから行わなかった。

本症例はリンパ節にサルコイドーシスの病変を認め、左完全無気肺を呈した重症例と考えられるが、自覚症状は軽度であり、病状の進行も認めないことから無治療で経過観察中である。しかし、サルコイドーシスではステロイド治療歴のある症例は経過観察例よりも再発率が高いという報告¹⁹⁾や、サルコイドーシスの死亡例13例中9例(69.2%)にステロイド治療歴があったと

する報告²⁰⁾もみられる。したがって、今後は他臓器病変の合併や新たな気管支病変の発生に注意をして経過観察を行う必要があると思われる。

本症例の要旨は第25回日本サルコイドーシス／肉芽腫性疾患学会総会（2005年10月21日、札幌市）において発表した。

結論

本症例は、サルコイドーシスにより一側完全無気肺を呈した稀な症例と考えられた。

謝辞

本症例に関しまして、貴重な御助言をいただいた大阪簡易保険総合健診センター立花暉夫先生に感謝申し上げます。

引用文献

- 1) Benedict EB, Castleman B: Sarcoidosis with bronchial involvement, Report of a case with bronchoscopic and pathological observations. *New Eng J Med* 1941; 224: 186-189.
- 2) Olsson T, Byörnstadt-Pettersen H, Stjernberg NL: Bronchostenosis due to sarcoidosis. *Chest* 1979; 75: 663-666.
- 3) Goldenberg GJ, Greenspan RH: Middle lobe atelectasis due to endobronchial sarcoidosis with hypercalcemia and renal impairment. *N Engl J Med* 1960; 262: 1112-1116.
- 4) 鬼塚恵一郎, 森健二郎, 河内実世: 中葉症候群を伴った肺野型サルコイドーシスの1例. *臨放* 1975; 20: 503-508.
- 5) Rockoff SD, Rohatgi PK: Unusual manifestations of thoracic sarcoidosis. *AJR Am J Roentgenol* 1985; 144: 513-528.
- 6) 水谷 哲, 鍵岡 均, 藤森 明, 他: 中葉症候群を呈したサルコイドーシスの1例. *気管支学* 1987; 9: 185.
- 7) 高柳 昇, 倉富雄四郎, 三重野竜彦, 他: 高度の気管・気管支粘膜病変と無気肺像を呈したサルコイドーシスの1例. *気管支学* 1988; 10:179-184.
- 8) Fisher MS: Case of the season. Lobar atelectasis due to sarcoidosis. *Semin Roentgenol* 1992; 27: 82-84.
- 9) 綾部公懿, 林田 謙, 富田正雄, 他: 中葉無気肺を合併したサルコイドーシスの手術経験. *日胸* 1990; 49: 861-865.
- 10) 天野秀明, 大石和徳, 田原延泰, 他: 中葉無気肺を呈したサルコイドーシスの1例. *日胸疾会誌* 1994; 32: 977-982.
- 11) 西野 聡, 田中 学, 国枝篤彦: 中葉無気肺を呈したサルコイドーシスの1例. *医療* 1994; 48: 539-542.
- 12) Honey M, Jepson E: Multiple bronchostenosis due to sarcoidosis. Report of two cases. *Brit Med J* 1957; 2: 1330-1334.
- 13) Witko J, Strazzella WD, Safirstein BH: Upper lobe collapse atelectasis due to endobronchial sarcoidosis. *AJR Am J Roentgenol* 1990; 154: 897-898.
- 14) Abramowicz MJ, Ninane V, Depierreux M, et al: Tumour-like presentation of pulmonary sarcoidosis. *Eur Respir J* 1992; 5: 1286-1287.
- 15) Aye M, Campbell AP, Greenstone MA: An usual case of lobar collapse. *Chest* 2002; 122: 1465-1466.
- 16) 佐藤 忍, 佐々木秀樹, 高橋敬治, 他: 右下葉に無気肺をきたした気管支サルコイドーシスの1例. *日胸疾会誌* 1979; 17: 173-177.
- 17) American Thoracic Society: Statement on sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1999; 160: 736-755.
- 18) Johns CJ, Schonfeld SA, Scott PP, et al: Longitudinal study of chronic sarcoidosis with low-dose maintenance corticosteroid therapy. Outcome and complications. *Ann N Y Acad Sci* 1986; 465: 702-712.
- 19) Gottlieb JE, Israel HL, Steiner RM, et al: Outcome in sarcoidosis. The relationship of relapse to corticosteroid therapy. *Chest* 1997; 111: 623-631.
- 20) 長井苑子: 肺サルコイドーシスの治療, *日胸* 2003; 62: 579-87.