

《症例報告》

Regional Reverse Ventilation/Perfusion Mismatch を示した 肺胞蛋白症の1例

渡辺 直行*,** 井上登美夫** 織内 昇** 館野 圓**
 平野 恒夫** 富吉 勝美** 遠藤 啓吾** 佐々木康人***
 稲垣 譲* 道又 秀夫* 竹沢 二郎*

要旨 肺胞蛋白症の1例に^{81m}Kr-ガス肺換気、^{99m}Tc-macroaggregated albumin 肺血流 single photon emission computed tomography を施行し、右肺下葉 S¹⁰ に換気の欠損を認めるにもかかわらず、肺血流の欠損を認めない、いわゆる 'regional reverse Ventilation/Perfusion mismatch' の所見を経験したので報告する。

I. はじめに

肺胞蛋白症は 1958 年 Rosen らによって初めて報告された疾患で¹⁾、病理学的には肺胞腔内に PAS 陽性の蛋白様物質が貯留し、病因論的には肺胞マクロファージおよび肺胞 II 型細胞のサーファクタントの分泌の障害ならびにクリアランスの障害が提起されている²⁾。今回、肺胞蛋白症の1例に^{81m}Kr-ガスによる肺換気、ならびに^{99m}Tc-macroaggregated albumin (MAA) による肺血流 single photon emission computed tomography (SPECT) を施行し、右肺下葉 S¹⁰ に肺換気の欠損があるにもかかわらず肺血流の欠損を認めない、いわゆる 'regional reverse ventilation/perfusion (V/Q) mismatch' の所見を経験したので、考察を加えて報告する。

II. 症 例

患者；男性、45 歳。

主訴；労作時呼吸困難。

既往歴および家族歴；特記すべきことなし。

現病歴；昭和61年7月、胸部異常陰影と Hugh-Jones (H-J) II 度の労作時呼吸困難を認め、経気管支鏡的肺生検にて肺胞蛋白症と診断された。昭和62年2月に右肺洗浄を施行し、以後経過良好であった。しかし、昭和63年10月上旬に、再び労作時呼吸困難 (H-J III 度) を自覚するようになり、胸部単純写真上、右肺下葉で alveolar pattern の増強を認めたため、再入院となった。

再入院時現症；身長 158.5 cm、体重 53.5 kg、脈拍 70/分(整)、呼吸数 19/分、胸部背側にて fine crackle を聴取した。

一般検査成績；赤血球 500 万/mm³、ヘモグロビン 16.7 g/dl、ヘマトクリット 48.0%、白血球 8,500/mm³ (好中球 49.6%、好塩基球 0.8%、好酸球 5.6%、単球 4.5%、リンパ球 39.5%)、血小板 36.5 万/mm³、総蛋白 7.9 g/dl、アルブミン 4.8 g/dl、GOT 55 IU/l、GPT 16 IU/l、LDH 911 IU/l、CEA 8.2 ng/ml、CRP 0.0 mg/dl。

肺機能検査成績；VC 2.96 l、%VC 82.7%。

* 群馬大学医学部第一内科

** 同 核医学教室

*** 東京大学医学部放射線科

受付：3年5月31日

最終稿受付：3年7月19日

別刷請求先：群馬県前橋市昭和町 3-39-22 (〒371)

群馬大学医学部核医学教室

渡辺直行

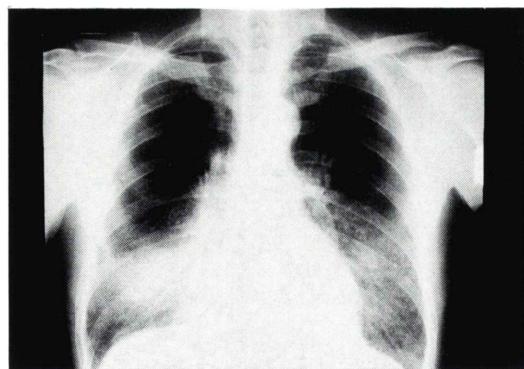
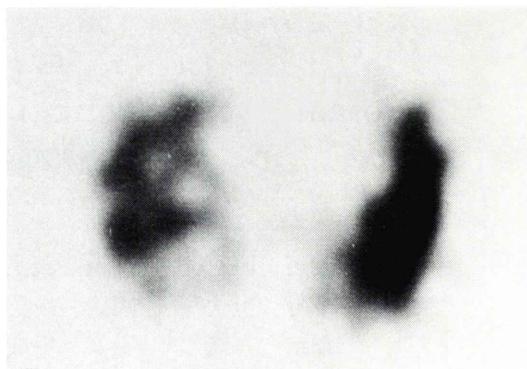


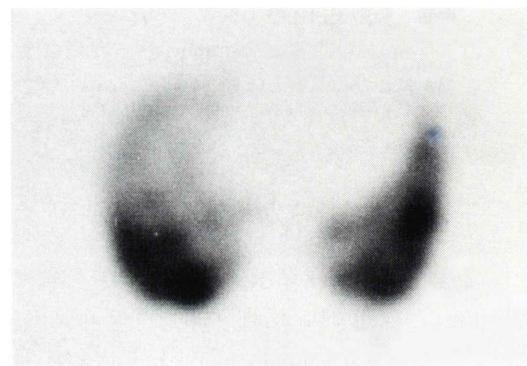
Fig. 1 Chest roentgenogram.



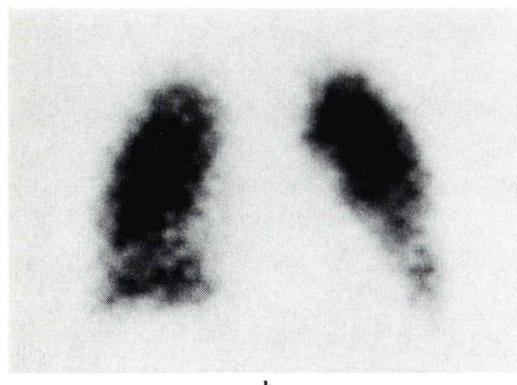
a



a



b



b

Fig. 2 Lung planar images of Kr-81m-gas (a) and Tc-99m-MAA (b). Tc-99m-MAA lung perfusion image (b) fails to show the decreased uptake of tracer in the non-ventilated right lower lobe (reverse V/Q mismatch).

FEV_{1.0} 2.52 l, %EFV_{1.0}(G) 82.9%, \dot{V}_{50} 3.54 l/s, \dot{V}_{25} 0.93 l/s, TLC 4.12 l, FRC 2.82 l/s, DLCO 9.48 ml/min/mmHg, %DLCO 47.7%.

血液ガス検査成績; pH 7.406, PaCO₂ 37.7 Torr, PaO₂ 66.2 Torr, A-aD_{O_2} 36.8 Torr.

SPECT 検査方法; 仰臥位にて ^{99m}Tc-MAA (296 MBq (8 mCi)) を静注した後, ⁸¹Rb-^{81m}Kr ジエネレータより 1 l/分の酸素を担体として ^{81m}Kr-ガスを持続吸入, 中エネルギー用コリメータを装着した Siemens 社製回転型ガンマカメラ ZLC 7500 を用い 360 度, 64 方向, 22 秒/1 方向の条件で肺のイメージを 2 核種同時収集法にて撮像した。イメージマトリックスサイズは 64×64 にて, 島

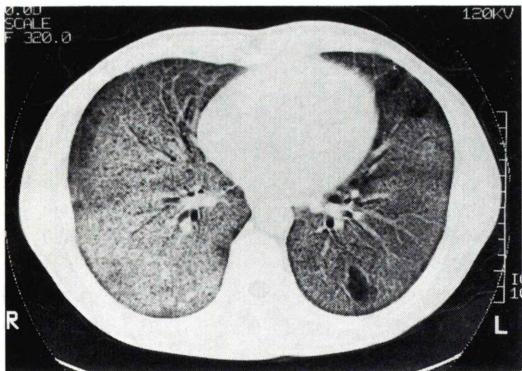


Fig. 4 Chest CT.

津社製核医学データ処理装置シンチパック 700 を用いて filtered back projection 法にて画像再構成を行った。

画像診断；胸部 X 線写真において、両下肺野にびまん性微細粒状陰影を認めた (Fig. 1). ^{81m}Kr -ガス肺換気 SPECT における画像再構成前の projection 像にて、右下肺野の換気の欠損が示唆された (Fig. 2a). ^{99m}Tc -MAA 肺血流 SPECT における画像再構成前の projection 像では血流の欠損は認められなかった (Fig. 2b). ^{81m}Kr -ガス肺換気 SPECT では右肺下葉 S¹⁰ に明らかな換気の欠損を認めた (Fig. 3a). しかし、 ^{99m}Tc -MAA 肺血流 SPECT において、右肺下葉 S¹⁰ は血流が保たれており (Fig. 3b), regional reverse V/Q mismatch の所見であった。同部の X 線 CT にて, acinar nodule および雲呑状影を認めた (Fig. 4).

III. 考 察

肺胞蛋白症は比較的稀な疾患であり、核医学を用いた肺機能検査に関する報告は、ほとんど見られない。肺胞内に PAS 陽性の蛋白様物質が貯留するため、肺胞蛋白症では、換気の欠損により反射性低酸素肺血管収縮が起こり、血流の欠損をきたすものと予測された。肺胞蛋白症の 1 例に ^{81m}Kr -ガス肺換気および ^{99m}Tc -MAA 肺血流 SPECT を施行したところ、右肺下葉 S¹⁰ に肺換気の欠損があり、肺血流の欠損を認めない、

regional reverse V/Q mismatch の所見が認められた。肺血流が低下するにもかかわらず肺換気の保たれている、V/Q mismatch を呈する疾患は、急性肺塞栓症を代表として、数多く知られている^{8,9)}。しかし、肺換気が障害され、 ^{81m}Kr -ガスによる肺換気の欠損があるにもかかわらず、 ^{99m}Tc -MAA による検査で肺血流の欠損が認められない、reverse V/Q mismatch の臨床報告は多くはない。reverse V/Q mismatch を示すものは、胸部 X 線写真にて consolidation または atelectasis を示し、① Atelectasis in patients on positive pressure mechanical ventilation, ② 代謝性アルカローシス, ③ 肺性高血圧症、および閉塞性肺疾患で報告されているに過ぎない^{3~6)}。今回、肺胞蛋白症の 1 例が regional reverse V/Q mismatch を呈した機序は明らかではないが、以下の可能性が考えられた。(1) 肺胞内 PAS 陽性貯留物質の分布の特異性；肺胞への貯留物質の分布、程度が一様ではなく、早期の段階では、collateral ventilation が比較的保存され、肺胞気酸素分圧が著しい低下をきたさないため、反射性低酸素肺血管収縮が起こらない、(2) 肺胞内貯留による肺胞 compliance と肺血管床 compliance の解離；PAS 陽性物質により肺胞 compliance が肺血管床 compliance より小さくなり、吸気時の胸腔内陰圧が肺胞よりも肺血管床を拡張させるように働くため、結果として perfusion は相対的に保存される、(3) 代謝性因子による低酸素肺血管収縮の破綻；ARDS 等で報告されているように cytochrome P450 系の増強により低酸素肺血管収縮を減弱させる物質 Leukotoxin 9,10-Epoxy-12-Octadecenoate (Lx)⁷⁾ が、肺胞蛋白症においても脂質系の代謝異常により生成されている可能性が考えられる。しかし、(2), (3) については S¹⁰ のみではなく肺全体に reverse V/Q mismatch を引き起こすのではないかと考えられる。今後、症例を重ねて検討したい。

本例は、その後十分に経過を観察することができなかったが、肺胞蛋白症は寛解、増悪するため、regional reverse V/Q mismatch は一過性のものであったかもしれない。さらに症例を追加すること

により、reverse V/Q mismatch の病態生理の解明が必要と思われる。

文 献

- 1) Rosen SH, Castleman B, Liebow AA: Pulmonary alveolar proteinosis. *New Engl J Med* **258**: 1123-1142, 1958
- 2) Golde DW, Territo M, Finley TN, et al: Defective lung macrophages in pulmonary alveolar proteinosis. *Ann Intern Med* **85**: 304-309, 1976
- 3) Goodwin CA, Epstein DH: Lung perfusion scanning: The case of "reverse mismatch." *Clin Nucl Med* **9**: 519-522, 1984
- 4) Palmaz JC, Barnett CA, Reich SB, et al: Reverse ventilation-perfusion mismatch. *Clin Nucl Med* **9**: 6-9, 1984
- 5) Slaviv JD, Mathews J, Spencer RP: Pulmonary ventilation/perfusion and reverse mismatches in an infant. *Clin Nucl Med* **10**: 708-709, 1985
- 6) Sostman HD, Neuman RD, Gottschalk A, et al: Perfusion of nonventilated lung: Failure of hypoxic vasoconstriction. *AJR* **141**: 151-156, 1983
- 7) Sylvester JT, McGowan C: The effects of agents that bind to cytochrome P-450 on hypoxic pulmonary vasoconstriction. *Circ Res* **43**: 429-437, 1978
- 8) 井沢豊春:呼吸器・核医学大系(第6巻), 御園生圭輔・飯尾正宏編, 実業広報社, 東京, 1981, pp. 121-262
- 9) 川上憲司, 島田孝夫, 富永 澄:超短半減期核種 Kr-81m による肺機能検査. *日本胸部臨床* **42**: 7-17, 1983

Summary

Pulmonary Alveolar Proteinosis with Reverse Ventilation/Perfusion Mismatch; A Case Report

Naoyuki WATANABE*,**, Tomio INOUE*, Noboru ORIUCHI*, Madoka TATENO*,
Tsuneo HIRANO*, Katsumi TOMIYOSHI*, Keigo ENDO*, Yasuhito SASAKI***,
Mamoru INAGAKI**, Hideo MICHIMATA** and Jiro TAKEZAWA**

*Department of Nuclear Medicine, **First Department of Internal Medicine,
Gunma University School of Medicine

***Department of Radiology, Faculty of Medicine, University of Tokyo

Generally, non-ventilated segments are not perfused on lung scans (V/Q match). Now we report a very rare case with pulmonary alveolar proteinosis whose scintigraphy shows the decreased ventilation, but well perfused (reverse

V/Q mismatch).

Key words: Pulmonary alveolar proteinosis, Single photon emission computed tomography (SPECT), Reverse Ventilation/Perfusion mismatch.