

# 目次

はじめに		18
研究班組織(平成 22-23 年度)		19
疾患概要		21
【I】 肺胞蛋白症総論		22
肺胞蛋白症の疾患概念、定義、分類と疫学	(中田 光)	23
肺胞蛋白症の診断基準と診断のアルゴリズム	(井上義一)	24
肺胞蛋白症肺病変の重症度分類	(井上義一)	25
肺胞蛋白症肺病変の重症度分類別治療管理指針	(井上義一)	25
日常管理と利用できる医療費補助制度	(山口悦郎)	27
肺胞蛋白症画像所見	(審良正則)	31
肺胞蛋白症の病理所見(病理診断と鑑別診断)	(北市正則、高木理博、清水重喜)	37
【II】 肺胞蛋白症各論		50
(A) 自己免疫性肺胞蛋白症		50
自己免疫性肺胞蛋白症の病態と概念	(中田 光)	51
抗 GM-CSF 自己抗体の基礎：好中球機能と病態	(内田寛治)	53
自己免疫性肺胞蛋白症の疫学	(高田俊範)	56
自己免疫性肺胞蛋白症の症状と身体所見	(寺田正樹)	58
自己免疫性肺胞蛋白症の生理機能(呼吸機能)	(中山秀章)	59
自己免疫性肺胞蛋白症の血液検査ほか検査所見	(新井 徹)	61
自己免疫性肺胞蛋白症の診断、鑑別診断	(田澤立之)	64
自己免疫性肺胞蛋白症の診断基準	(田澤立之)	65
肺胞蛋白症に対する治療：肺洗浄-気管支鏡下区域肺洗浄と 全身麻酔下片側全肺洗浄法-	(一和多俊男、内田寛治)	69
自己免疫性肺胞蛋白症の治療：呼吸管理(酸素療法)	(笠原靖紀、巽浩一郎)	75
自己免疫性肺胞蛋白症の治療：一般薬物療法	(南須原康行)	78
自己免疫性肺胞蛋白症の試験的新治療	(田澤立之)	79
自己免疫性肺胞蛋白症の合併症とその対策	(新井 徹)	82

自己免疫性肺胞蛋白症の予後	(新井 徹)	84
自己免疫性肺胞蛋白症の症例	(土橋佳子、貫和敏博、杉山幸比古、田澤立之、 大河内眞也、井上義一)	86
(B) 続発性肺胞蛋白症		99
続発性肺胞蛋白症の疾患概念と病態	(石井晴之)	100
続発性肺胞蛋白症の基礎疾患と疫学	(石井晴之)	100
続発性肺胞蛋白症の臨床像と検査所見	(石井晴之)	101
続発性肺胞蛋白症の診断、鑑別診断	(石井晴之)	102
続発性肺胞蛋白症の合併症、治療、予後	(石井晴之)	102
続発性肺胞蛋白症の症例	(富井啓介、石井晴之)	107
(C) 先天性肺胞蛋白症および肺サーファクタント関連遺伝子変異由来の肺胞蛋白症		113
先天性肺胞蛋白症の病態	(瀬戸口靖弘)	114
先天性肺胞蛋白症の診断、治療	(長和俊)	116
【III】 参考情報 (関連ホームページ)		118

## はじめに

肺胞蛋白症はサーファクタントの生成または分解過程に障害があり、そのことが原因で肺胞腔内、終末細気管支内にサーファクタント由来物質の異常貯留を来す疾患の総称である。患者数の少ないこの疾患に対して、近年特に自己免疫性肺胞蛋白症を中心に、病因にもとづく発見から、新たな治療に関する報告まで、めざましい進歩が認められつつある。しかしながらまだまだ不明な点が多く残されている。

厚生労働省では稀少難病対策の一環として、平成 21 年度厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業として研究奨励分野で 177 の稀少疾患をとりあげ肺胞蛋白症もその中で含まれた{肺胞蛋白症の難治化要因の解明、診断、治療、管理の標準化と指針の確立研究班（課題番号 H21-難治—一般-161）研究代表井上義一}。その研究班活動の一環として、約半年間という短い期間であったが、平成 21 年 3 月 31 日肺胞蛋白症の診断、治療、管理の指針（案）Ver.3.3 を発行した。その後、毎年、最新情報を加味し更新改訂、平成 24 年 3 月 28 日、肺胞蛋白症の診断、治療、管理の指針 Ver.6.2 を発行する運びとなった。本稿は、ガイドラインとして作製を始めたが、平成 24 年段階で、学問的にエビデンスはあるものの、わが国で未承認である内容を一部含むため、指針（ガイド）とする事とした。臨床応用に際して我が国の現状と現段階でのエビデンスレベルをご了解いただき、あくまでも主治医の責任のもと、本指針を活用いただきたい。ご意見ご批判があれば遠慮無くご連絡をいただければ幸いです。

今後、適時、最新情報を加味し改訂してゆく予定である。本指針が肺胞蛋白症の診療、管理、活動の参考となる事を祈念する。

平成 24 年 3 月  
研究班 一同

（文責 井上義一）

**肺胞蛋白症の難治化要因の解明、診断、治療、管理の  
標準化と指針の確立研究班（平成 22-23 年度）**

（敬称略）

区分	氏名	所属等	職名
研究代表者	井上義一	国立病院機構近畿中央胸部疾患センター、臨床研究センター、呼吸不全・難治性肺疾患研究部	部長
研究分担者	中田光	教授・センター長	教授・センター長
	山口悦郎	愛知医科大学医学部内科学講座、呼吸器・アレルギー内科	教授
	瀬戸口靖弘	東京医科大学、呼吸器内科	教授
	一和多俊男	東京医科大学八王子医療センター、呼吸器内科	教授
	海老名雅仁	東北大学大学院医学系研究科、呼吸器病態分野	准教授
	田澤立之	新潟大学医歯学総合病院、生命科学医療センター	講師
	石井晴之	杏林大学医学部附属病院、呼吸器内科学	講師
	北市正則	国立病院機構近畿中央胸部疾患センター、検査科、病理部	部長、臨床研究センター室長
	審良正則	国立病院機構近畿中央胸部疾患センター、放射線科	部長、臨床研究センター室長
	新井徹	国立病院機構近畿中央胸部疾患センター、内科	医長、臨床研究センター室長
研究協力者	巽浩一郎 （笠原靖紀）	千葉大学医学部、呼吸器内科	教授
	南須原康行	北海道大学病院、医療安全管理部	准教授
	長和俊	北海道大学病院、周産母子センター	准教授
	土橋佳子	長崎大学病院、感染症内科（熱研内科）	講師
	内田寛治	東京大学医学部、麻酔科	助教
	高田俊範	新潟大学大学院、医歯学総合研究科	講師
	寺田正樹	新潟大学大学院、医歯学総合研究科	助教
	中山秀章	新潟大学大学院、医歯学総合研究科	助教
	富井啓介	神戸市立医療センター中央市民病院、呼吸器内科	部長

（本指針作成にあたり東北大学大河内真也先生、貫和敏博先生、自治医科大学杉山幸比古先生、千葉大学医学部笠原靖紀先生、長崎大学森本浩之輔先生、高木理博先生、近畿中央胸部疾患センター清水重喜先生のご協力をいただいた。）

**肺胞蛋白症の難治化要因の解明、診断、治療、管理の  
標準化と指針の確立研究班（平成 21 年度）**

（敬称略）

区分	氏名	所属等	職名
研究代表者	井上義一	国立病院機構近畿中央胸部疾患センター、臨床研究センター、呼吸不全・難治性肺疾患研究部	部長
研究分担者	貫和敏博*	東北大学大学院医学系研究科、呼吸器病態分野	教授
	中田光	新潟大学医歯学総合病院、生命科学医療センター	教授・センター長
	北市正則	国立病院機構近畿中央胸部疾患センター、検査科、病理部	部長、臨床研究センター室長
	審良正則	国立病院機構近畿中央胸部疾患センター、放射線科	部長、臨床研究センター室長
	一和多俊男	東京医科大学八王子医療センター呼吸器内科	教授
	田澤立之	新潟大学医歯学総合病院、生命科学医療センター	講師
	石井晴之	杏林大学医学部附属病院、呼吸器内科学	講師
	新井徹	国立病院機構近畿中央胸部疾患センター、内科	医長、臨床研究センター室長
研究協力者	杉山幸比古	自治医科大学、呼吸器内科	教授
	山口悦郎	愛知医科大学医学部内科学講座、呼吸器・アレルギー内科	教授
	瀬戸口靖弘	東京医科大学内科学第一講座、呼吸器内科	教授
	巽浩一郎	千葉大学医学部、呼吸器内科	教授
	南須原康行	北海道大学病院、医療安全管理部	准教授
	長和俊	北海道大学病院、周産母子センター	准教授
	土橋佳子	長崎大学病院、感染症内科（熱研内科）	講師
	内田寛治	東京大学医学部附属病院麻酔科・痛みセンター	助教
	高田俊範	新潟大学大学院、医歯学総合研究科	講師
	寺田正樹	新潟大学大学院、医歯学総合研究科	助教
	中山秀章	新潟大学大学院、医歯学総合研究科	助教
	富井啓介	神戸市立医療センター中央市民病院、呼吸器内科	部長

\*平成 22 年 2 月 3 日まで研究分担者

（本指針作成にあたり東北大学大学大河内真也先生、千葉大学医学部笠原靖紀先生、東京医科大学富樫佑基先生、久米聖子先生のご協力をいただいた。）

## 肺胞蛋白症 疾患概要

### 1. 概要

肺胞蛋白症(PAP)は1958年Rosenらにより記載され、我が国では1960年岡らによって紹介された稀少肺疾患である。肺胞蛋白症はサーファクタントの生成または分解過程に障害により肺胞腔内を主として末梢気腔内にサーファクタント由来物質である好酸性の顆粒状の蛋白様物質の異常貯留を来す疾患の総称である。

### 2. 疫学

PAPは自己免疫性PAP、続発性PAP、先天性PAP、未分類PAPに分類される。それぞれ頻度は90%、9%、1%以下と推定。我が国の自己免疫性PAPの罹患率は0.5/1,000,000人、有病率は6人/1,000,000人であり、自己免疫性PAPは日本で約700~800人と推定される。続発性および先天性PAPの正確な罹患率は不明である。

### 3. 原因

自己免疫性PAPでは、顆粒球マクロファージコロニー刺激因子granulocyte/macrophage colony-stimulating factor (GM-CSF)に対する中和自己抗体が存在し、肺胞マクロファージ、好中球の機能障害が病態に關与する。続発性PAPは骨髓異形成症候群などの血液疾患、粉塵やガスの吸入、感染症、リジン尿性蛋白不耐症、ベーチェット病等で認められる。先天性PAPとしてはsurfactant protein (SP)-B、SP-C、ATP-binding cassette A3 (ABCA3)遺伝子の異常やGM-CSFレセプターの異常が報告されている。

### 4. 症状

自己免疫性PAPの男女比は2:1、診断時年齢の中央値は男女ともに51歳であった。症状は労作時呼吸困難(40%)、咳(10%)、喀痰、体重減少、発熱など。約30%の患者は無症状である。画像所見の割に症状が比較的軽微であることが本疾患の特徴である。続発性ではPAPの呼吸器症状に加えて原疾患の症状が加わる。先天性は重篤な場合が多い。

### 5. 合併症

自己免疫性PAP212名の調査では、6%に感染症(肺アスペルギルス症、非結核性抗酸菌症、肺結核、肺炎)、1.9%に悪性疾患、1.4%に自己免疫疾患、1.4%に肺線維症を合併していた。続発性PAPでは原疾患の合併症が加わる。

### 6. 治療法

自己免疫性PAPには、洗浄療法(全肺洗浄)が行われる。試験的治療としてGM-CSF吸入、GM-CSF皮下注も試みられている。続発性PAPでは基礎疾患の治療、あるいは、洗浄療法(全肺洗浄あるいは区域洗浄)の効果についてはエビデンスがない。骨髓異形成症候群に伴う続発性PAPで骨髓移植によりPAPも改善したとの報告がある。先天性PAPは、対症療法等行うも予後は不良である。原因により肺移植や骨髓移植が試みられることがある。

### 7. 研究班

「肺胞蛋白症の難治化要因の解明、診断、治療、管理の標準化と指針の確立」研究班

## 【1】肺胞蛋白症総論

### 【肺胞蛋白症の疾患概念】

肺胞蛋白症 (pulmonary alveolar proteinosis: PAP) はサーファクタントの生成または分解過程に障害があり、そのことが原因で肺胞腔内、主として末梢気腔内にサーファクタント由来物質の異常貯留を来す疾患の総称である。

### 【肺胞蛋白症の定義】

肺胞蛋白症は、肺胞腔内、終末細気管支内にサーファクタント由来物質が異常に貯留し、原則として両側肺にびまん性に病変が見られる。

### 【肺胞蛋白症の分類と疫学】

以下のように分類する。表 1 に従来の分類と新分類の比較を示す。

- (1) 自己免疫性肺胞蛋白症 (特発性肺胞蛋白症・注)
- (2) 続発性肺胞蛋白症
- (3) 先天性肺胞蛋白症
- (4) 未分類肺胞蛋白症

注：かつて特発性あるいは原発性肺胞蛋白症と呼ばれていた肺胞蛋白症のほとんどが抗 GM-CSF 自己抗体陽性であることが明らかとなっている。抗体が測定され陽性である場合は自己免疫性肺胞蛋白症と呼ぶ。先天性、続発性が否定され、かつ抗体が未測定の場合は特発性肺胞蛋白症と呼ぶ。

(1)(2)(3)それぞれ頻度は 90%、9%、1%以下。我が国の自己免疫性 PAP の罹患率は(0.2~)0.5/1,000,000 人、有病率は(2~)6 人/1,000,000 人であり、自己免疫性 PAP は日本で約 700~800 人と推定される。続発性および先天性 PAP の正確な罹患率、有病率は不明である。

表 1 肺胞蛋白症の従来の分類と新分類

従来の PAP 分類	血清抗 GM-CSF 自己抗体	新分類(案)
特発性 (idiopathic) 原発性 (primary) 後天的 (acquired)	有	自己免疫性 (抗体未測定の場合は特発性と呼ぶ)
	無	未分類
続発性 (secondary)	有	自己免疫性
	無	続発性
先天性 (congenital)	無	先天性

(中田光)



## 【肺胞蛋白症の診断基準と診断のアルゴリズム】

自己免疫性 PAP の男女比は 2:1、診断時年齢の中央値は男女ともに 51 歳であった。症状は労作時呼吸困難、痰、咳など。約 30% の患者は無症状である。画像所見の割に症状が比較的軽微であることが本疾患の特徴である。自己免疫性 PAP 患者の胸部レントゲン写真は、中下肺野、中枢部中心に陰影を認めることが多いが (bat wing)、上肺野に陰影を認める事もある。高分解能 CT では、小葉間隔壁の肥厚と小葉内間質肥厚を伴ったすりガラス様陰影が特徴的である (メロンの皮状あるいは crazy-paving appearance)。続発性 PAP は多彩な画像所見を呈する。また気管支肺胞洗浄液 (BAL) は“米のとぎ汁様”に白濁し、放置すると沈殿する。泡沫状マクロファージを認め、PAS 陽性の無構造物質が認められる。経気管支肺生検では、肺胞腔内、主として末梢気腔内に PAS 陽性のリポ蛋白様物質が蓄積する。自己免疫性 PAP では血清中抗 GM-CSF 自己抗体が陽性である。血清中の KL-6、CEA、SP-D、SP-A は重症度に応じて著明に上昇する。PAP の診断は画像所見、血清所見から肺胞蛋白症を疑い、BAL 所見を参考として病理所見で確定される。PAP の診断後、抗 GM-CSF 自己抗体を測定し分類の診断を進める。

以下、診断基準と診断のアルゴリズムを示す (図 1)。

### 〔肺胞蛋白症の診断基準〕

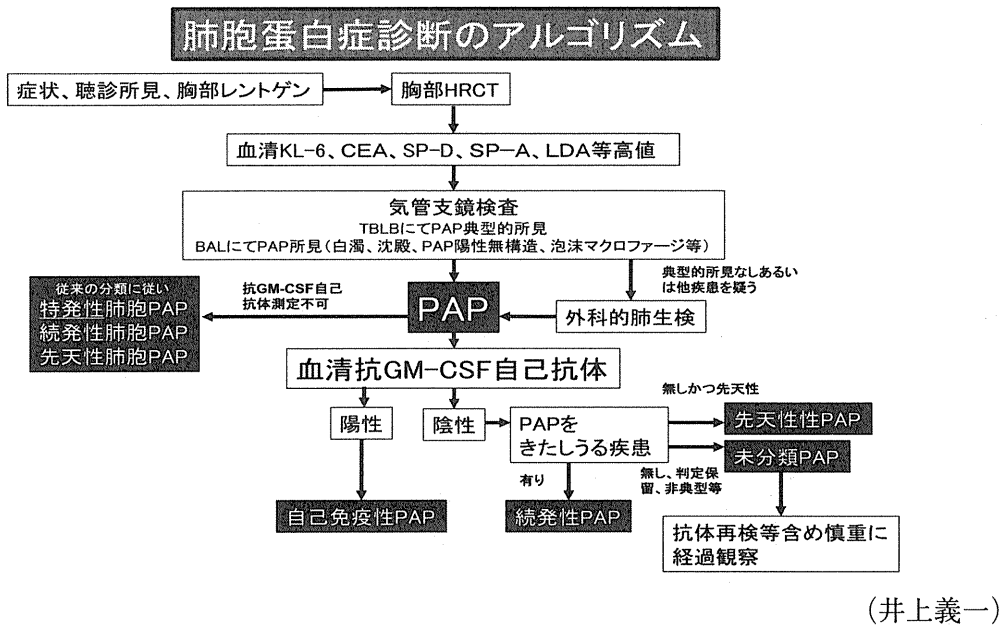
原則、以下の 2 項目を満たすこと

1. 画像所見：胸部 CT (原則、高分解能 CT) 撮影で、肺胞蛋白症を支持する所見を有する。
2. 病理・細胞学的所見：下の a 項または b 項を満たす。
  - a. 気管支肺胞洗浄 (BAL) 液で白濁の外観を呈し、放置すると沈殿する。顕微鏡で、パパニコロー染色でライトグリーンに染まる顆粒状の無構造物質の沈着と、泡沫状マクロファージ (foamy macrophage) がみられる。
  - b. 病理組織 (経気管支肺生検、外科的肺生検、剖検) で肺胞蛋白症を支持する所見がみられる。

注1) 胸部高分解能 CT にて、びまん性すりガラス様陰影(GGO) が見られる。GGO の分布は、自己免疫性肺胞蛋白症では地図状 (辺縁が鮮明) であり、続発性肺胞蛋白症では均一 (辺縁が不鮮明) であることが多い。

注2) 自己免疫性肺胞蛋白症の診断には血清中の抗 GM-CSF 自己抗体が陽性であることを必要とする。抗 GM-CSF 自己抗体の測定がなされていない場合はこれまでの分類に従い特発性肺胞蛋白症と呼ぶに留める。

図1 肺胞蛋白症診断のアルゴリズム (PAP: 肺胞蛋白症)



**【肺胞蛋白症肺病変の重症度分類】**

肺胞蛋白症の重症度は症状と動脈血液ガス (PaO<sub>2</sub>) を用いて分類する。

重症度	症状	PaO <sub>2</sub> *
1	無し	PaO <sub>2</sub> ≥ 70 Torr
2	有り	PaO <sub>2</sub> ≥ 70 Torr
3	不問	70 torr > PaO <sub>2</sub> ≥ 60 Torr
4	不問	60 torr > PaO <sub>2</sub> ≥ 50 Torr
5	不問	50 Torr > PaO <sub>2</sub>

\* PaO<sub>2</sub> : 室内気吸入下、安静臥位。

注) 小児は除く

**【肺胞蛋白症肺病変の重症度分類別治療管理指針】**

先天性 PAP は、対症療法等行うも予後は不良である。続発性 PAP は基礎疾患の治療、あるいは、洗浄療法 (全肺洗浄あるいは区域洗浄) を行う。骨髓異形成症候群に伴う続発性 PAP で骨髓移植により PAP も改善したとの報告がある。自己免疫性 PAP は、洗浄療法 (全肺洗浄) が一般的である。試験的治療として GM-CSF 吸入、GM-CSF 皮下注も試みられている。

我々は、PAP の症状と安静臥位の動脈血液酸素分圧の値から重症度分類を考案し、疫学調査を行った。その結果、重症度 1、あるいは無症状の自己免疫性 PAP 患者は、無治療でも比較的病状は安定していた。経過の長い症例、重症度の高い症例では、増悪例も多く、全肺洗浄もより多く必要であった。28% の患者は洗浄を行わなくても自然寛解した。図に、我々が標準的と考える重症度に応じた治療方針を示す。最近、Chan らも我々の疫学調査の結果を踏まえ、患者をカテゴリー化した治療方針を推奨している。つまり、(1) 無症状 (機能障害なし、あるいは軽度機能障害あり) には、経過観察 (症状、肺機能、画

像検査等)、(2)軽症～中等症(中等度の労作で呼吸困難。労作時に酸素吸入を要する程度の機能障害あり)には、酸素療法による支持療法。そして悪化しないか慎重に経過観察する(症状、肺機能、画像検査等)(3)中等症～重症(軽度の労作あるいは安静時に呼吸困難。安静時酸素吸入を要する程度の機能障害あり)には、全肺洗浄あるいは試験的治療(GM-CSF、血漿交換等)を行うとしている。

全肺洗浄の適応基準について、Ioachimescuらは、日常生活困難な呼吸困難、 $PaO_2 < 60$  Torr、shunt fraction  $> 10-12\%$ <sup>(4)</sup>、Chanらは、組織学的に診断が確定され、以下の一つを満たす場合としている：① $PaO_2 < 65$  Torr、② $AaDO_2 \geq 40$  Torr、③shunt fraction  $> 10-12\%$ 、④労作時、安静時に重篤な呼吸困難、低酸素血症を認めるとしている<sup>(3)</sup>。

全肺洗浄の方法は、全麻下に左右分離換気を行う。洗浄液を注入回収し、回収液の白濁が減少するまで繰り返す。洗浄液は温生理食塩水を用いることが多いが、アセチルシステイン等を加える場合もある。全肺洗浄後患者は劇的に症状が改善するが多いが、40-60%の患者は繰り返し洗浄が必要である。区域洗浄は全肺洗浄が実施できない症例で、実施される事があるが、効果は十分ではなく、海外では一般的ではない。局所麻酔下で、気管支ファイバースコープを用いて、区域、亜区域を洗浄する。

薬物療法としてアンブロキシソールの内服が行われることがあるがエビデンスは乏しい。尚、ステロイドや免疫抑制剤は効果を期待できない。

図 肺病変の重症度に応じた治療のめやす(小児は除く)

**重症度に応じた肺胞蛋白症の治療**

重症度	1	2	3	4	5
症状	無	有	不問		
$PaO_2^*$ (Torr)	$PaO_2 \geq 70$		$70 > PaO_2 \geq 60$	$60 > PaO_2 \geq 50$	$50 > PaO_2$
治療方針	経過観察		去痰剤 対症療法	区域洗浄、全肺洗浄 あるいは試験的治療	
	長期酸素療法				

\*  $PaO_2$  : 室内気吸入下、安静臥位。

\*\* 経過観察: 重症度、症状、肺機能、画像検査、血清マーカー等  
続発性肺胞蛋白症では原疾患の治療で肺胞蛋白症が改善する事がある。

参考文献

- (1) Kitamura T, et al. Idiopathic pulmonary alveolar proteinosis as an autoimmune disease with neutralizing antibody against granulocyte/macrophage colony-stimulating factor. J Exp Med. 190 (6), 185-80, 1999.
- (2) Inoue Y, et al. Characteristics of a large cohort of patients with autoimmune pulmonary alveolar proteinosis in Japan. Am J Respir Crit Care Med, 177(7): 752-62, 2008.
- (3) Chan E, King TEJ. Diagnosis and treatment of pulmonary alveolar proteinosis. Up To Date 17.1. 2009.
- (4) Ioachimescu OC, Kavuru MS.: Pulmonary alveolar proteinosis. Chronic Respiratory Disease 3: 149, 2006
- (5) Seymour JF, Presneill JJ: Pulmonary alveolar proteinosis: progress in the first 44 years, Am J Respir Crit Care Med. 166: 215, 2002

(井上義一)

## 【日常管理と利用できる医療費補助制度】

### 1. 感染症の予防

#### 【インフルエンザワクチン】

呼吸器疾患を有する患者において、その増悪や新たな肺炎併発予防のために、インフルエンザワクチンの接種は有用であると考えられている。しかし肺炎蛋白症患者におけるワクチンの効果を検証した報告はないので、以下に一般論として解説する。

インフルエンザワクチンの発病予防についての有効率は、65歳未満の健常者で70～90%とされている(米国CDC、1997年)。2009～2010年の新型インフルエンザウイルスの大流行に鑑み、CDCでは2010年2月に、それまでの方針を変更し、生後6カ月以上で接種禁忌事項に該当しないすべての対象者への接種を推奨している(A)。

また最近のCochrane reviewによると、不活化非経口ワクチンがWHO推奨のインフルエンザ株を用いて作製され、それがその年の流行株と合致している場合、健常者におけるワクチン接種によるインフルエンザの相対危険度は、0.27 [95%信頼区間:0.16-0.46]であった(I)。医療機関受診相対危険度は0.58 [0.37-0.91]となり、有症状期間は0.48日 [0.62-0.34]短縮されるが、休業期間は0.21日の短縮 [0.36-0.05]にとどまり、入院や肺炎を予防する効果は確認されなかった。

新型インフルエンザについては、成人では1回の接種で70～90%の抗体陽性化率が得られ、ほぼ十分であると考えられている<sup>2)</sup>(B)。また季節型と新型インフルエンザワクチンの同時接種は、安全性と有効性の点で問題ないと報告されている<sup>3)</sup>。

#### 【肺炎球菌ワクチン】

肺炎蛋白症患者における肺炎球菌ワクチンの効果をみた報告はない。一般にワクチン接種により、肺炎球菌性疾患は56～81%予防できると言われる。近年のCochrane reviewによると、肺炎、菌血症、髄膜炎などの侵襲性肺炎球菌疾患の発症オッズ比は、ワクチン接種によって0.26 [0.15-0.46]に低下する(I)<sup>4)</sup>。またインフルエンザワクチンと併用すると、インフルエンザや肺炎による入院率を29～52%、死亡率を57%低減させることができたとする報告がある<sup>5)</sup>。

日本では23価多糖類ワクチンであるニューモバックスNP<sup>®</sup>が使用できる。健康保険が適応となるのは2歳以上の脾摘患者のみであるが、一般に65歳以上の高齢者や慢性呼吸器疾患患者では接種が推奨されている<sup>4)</sup>。その場合自由診療となるために6000円～9000円の費用負担がある。公費助成制度がある自治体もあり、助成対象者や費用割合について確認することが望ましい。

有効期間は5年間とされるが、再接種時の強い局所反応への懸念から、本邦では再接種が認められていなかった。しかし2009年10月から65歳以上の高齢者、機能的または解剖学的無脾症の患者、種々の免疫抑制状態にある患者等を対象に、再接種が可能となった。

#### 【呼吸器感染症の物理的予防策】

インフルエンザは飛沫、飛沫核および接触により感染すると考えられている。その予防法として、マスクの使用が推奨されている。救急部や小児科、内科病棟の看護師を対象とした試験では、外科マスク装着による感染予防効果は、N95マスク装着と比較し非劣性が証明されている<sup>7)</sup>。家族にインフルエンザ患者が発症した場合、手洗い単独では他の家族への二次感染予防効果は乏しいが、発端者の発病36時間以内にマスクの装着と手洗いの励行を始めれば、有意な予防効果があるとされている<sup>8)</sup>。またCochrane reviewによるメタ解析では、インフルエンザに限らず呼吸器のウイルス感染症の予防に関して、環境の徹底した除菌(オッズ比0.3、95%信頼区間[0.23-0.39])、頻回の手洗い(0.54 [0.44-0.67])、外科マスク使用(0.32 [0.26-0.39])、N95マスク使用(0.17 [0.07-0.43])、手袋使用(0.32 [0.23-0.45])、ガウン着用(0.33 [0.24-0.45])、これら4種の使用(0.09 [0.02-0.35])、マスクやゴーグルによる目防護(0.10 [0.05-0.17])、鼻洗浄(0.30 [0.16-0.57])などがいずれも有効と報告されている<sup>9)</sup>。

### 2. 医療費補助および減免、減税制度

#### 【呼吸機能障害の認定】

身体障害者福祉法に基づく内部障害としての呼吸機能障害には、2級が無く、1級(自己の身の日常生活活動が極度に制限されるもの)、3級(家庭内での日常生活活動が著しく制限されるもの)、4級(社会での日常

生活活動が著しく制限されるもの)の3つの等級が設定されている。医師が身体障害者診断書・意見書に、自覚症状以外に胸部レントゲン所見、呼吸機能検査所見、動脈血液ガス分析所見を記載し、該当する等級で申請する。なおそのための診断書を作成する医師となるには、各自治体の審査がある。診断書の作成にあたっては、障害の固定、永続性の判定の参考となる情報を記載すること、障害名は「呼吸機能障害」と記入することなどに留意する。

- 各等級の判定(身体障害者福祉法で定められている記述を以下に引用)  
呼吸器の機能障害の程度についての判定は、予測肺活量1秒率(以下「指数」という)、動脈血ガス及び医師の臨床所見によるものとする。指数とは1秒量(最大吸気位から最大努力下呼出の最初の1秒間の呼気量)の予測肺活量(性別、年齢、身長 of 組合せで正常ならば当然あると予測される肺活量の値)に対する百分率である。
- 1. 等級表1級に該当する障害は、呼吸困難が強いため歩行がほとんどできないもの、呼吸障害のため指数の測定ができないもの、指数が20以下のもの又は動脈血 O<sub>2</sub> 分圧が 50 Torr 以下のものをいう。
- 2. 等級表3級に該当する障害は、指数が20を超え30以下のもの若しくは動脈血 O<sub>2</sub> 分圧が 50 Torr を超え60 Torr 以下のもの又はこれに準ずるものをいう。
- 3. 等級表4級に該当する障害は、指数が30を超え40以下のもの若しくは動脈血 O<sub>2</sub> 分圧が 60 Torr を超え70 Torr 以下のもの又はこれに準ずるものをいう。
- 申請の手続き  
患者が福祉事務所(町村部は身体障害者福祉担当課)に「身体障害者診断書・意見書(呼吸機能障害)」と「申請する方の写真」を提出して申請する。
- 身体障害者手帳により患者あるいは家族が受けられる福祉サービス  
所得税の障害者控除、住民税の障害者控除、老人等少額貯蓄非課税制度、自動車税、軽自動車税、自動車取得税の減免、JRの旅客運賃割引、航空旅客運賃割引、その他の公共交通機関の旅客運賃割引(私鉄も含む)、NHK放送受信料の減免(障害者のいる世帯で低所得の場合) 心身障害者(児)団体用郵便物(低料第3種郵便物)、NTT 番号案内の無料措置などがある。但し受けられる控除や減免は住民票のある自治体によってかなり異なる。

### 【高額療養費】

高額療養費とは、病院などの窓口で支払う医療費を一定額以下にとどめる目的で支給される制度。1ヶ月間(同月内)に医療機関でかかった費用を世帯単位で合算し、自己負担限度額を超えた分について支給される。但し同月内が原則のため、月をまたがった場合(月末から月初に入院した場合など)には、高額な療養費を負担していても合算されないため支給を受けられない場合がある。一方同一の医療機関等における自己負担額(院外処方代を含む)が上限額を超えないときでも、同じ月の複数の医療機関等における自己負担額(70歳未満の場合は2万1千円以上であることが必要)を合算し、それが上限を超える際には支給される。

申請先は、国民健康保険の場合は市町村役場、全国健康保険協会(協会けんぽ:旧政府管掌保険)の場合は全国健康保険協会の各都道府県支部、それ以外の社会保険を使用の場合は勤め先の健康保険組合である。

- 70歳未満での自己負担限度額

所得区分	1か月の負担の上限額
上位所得者(月収53万円以上の方など)	150,000円+(医療費-500,000円)×1%
一般	80,100円+(医療費-267,000円)×1%
低所得者(住民税非課税の方)	35,400円

● 70 歳以上での自己負担限度額

所得区分		外来 (個人ごと)	1 か月の負担の上限額
現役並み所得者 (月収28万円以上などの窓口負担3割の方)		44,400円	80,100円 + (医療費 - 267,000円) × 1%
一般		12,000円	44,400円
低所得者 (住民税 非課税の方)	II (I 以外の方)	8,000円	24,600円
	I (年金収入のみの方の場合、 年金受給額80万円以下など、 総所得金額がゼロの方)		15,000円

● 多数回該当

直近の 12 ヶ月に既に 3 回以上高額療養費の支給を受けている場合には、その月の自己負担上限額がさらに下がる。

<70 歳以上>

所得区分	本来の負担の上限額	多数回該当の場合
現役並み所得者	80,100円 + (医療費 - 267,000円) × 1%	44,400円

▶ 70 歳以上では「一般」や「低所得者」区分での多数回該当の適応はない。

<70 歳未満>

所得区分	本来の負担の上限額	多数回該当の場合
上位所得者	150,000円 + (医療費 - 500,000円) × 1%	83,400円
一般	80,100円 + (医療費 - 267,000円) × 1%	44,400円
低所得者	35,400円	24,600円

● 高額療養費の現物給付化

平成 19 年 4 月より、70 歳未満の被保険者に対する入院にかかる高額療養費が現物給付化された。従来の制度では 3 割負担額を支払った後、保険者に高額療養費の申請を行うという形であったが、現在では加入する保険者に事前に「所得区分」の認定証を発行してもらい、それを医療機関に提示することによって自己負担限度額のみにとどめることができるようになった。平成 24 年 4 月からは、外来についても同様な扱いとなる。70 歳以上では所得区分の認定証がなくても、自動的に窓口での支払いが負担上限額にとどめられる(但し低所得者区分の適応には認定証が必要)。

● 高額療養費貸付制度・委任払い制度

高額療養費の支給は、医療機関から提出される診療報酬明細書の審査を経て行われ、通常 3 ヶ月程度かかる。その間に一旦は自己負担額の支払いが必要となる場合もある。そのため当座の医療費の支払いに充てる資金として、高額療養費支給見込額の 8 割相当額を無利子で貸付を行う制度がある。

【所得税の医療費控除】

自己又は自己と生計を一にする配偶者やその他の親族のために医療費を支払った場合には、一定の金額の所得控除を受けることができる。これを医療費控除という。医療費控除の対象となる金額は、次の式で計算した金額で、最高は 200 万円である。

医療費控除額=実際に支払った医療費の合計額－①－②

①保険金などで補てんされる金額

(例) 生命保険契約などで支給される入院費給付金や健康保険などで支給される高額療養費・家族療養費・出産育児一時金など

②10万円

(注) その年の総所得金額等が200万円未満の人は、総所得金額等5%の金額

控除を受ける手続きは、医療費控除に関する事項を記載した確定申告書、医療費の支出を証明する書類(領収書など)および給与所得の源泉徴収票(原本)などを所轄税務署長に提出することとなっている。

#### 参考文献

- 1) Jefferson T, Di Pietrantonj C, Rivetti A, et al. Vaccines for preventing influenza in healthy adults. Cochrane Database of Systematic Reviews 2010, Issue 7. Art. No.: CD001269.
- 2) Greenberg ME, Greenberg ME, Lai MH, et al. Response to a monovalent 2009 influenza A (H1N1) vaccine. *New Engl J Med* 2009; 361:2405-2413.
- 3) Vajo Z, Tamas F, Sinka L, et al. Safety and immunogenicity of a 2009 pandemic influenza A H1N1 vaccine when administered alone or simultaneously with the seasonal influenza vaccine for the 2009-10 influenza season: a multicentre, randomised controlled trial. *Lancet* 2010;375:49-55.
- 4) Moberley S, Holden J, Tatham DP, et al, Vaccines for preventing pneumococcal infection in adults. Cochrane Database of Systematic Reviews 2008, Issue 1. Art. No.: CD000422.
- 5) Christenson B, et al., Effects of a large-scale intervention with influenza and 23-valent pneumococcal vaccines in adults aged 65 years or older: a prospective study. *Lancet* 2001; 357:1008-1011.
- 6) (No author listed) Prevention of pneumococcal disease: recommendations of the Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP). *MMWR* 1997;46:1-24.
- 7) Loeb M, Dafoe N, Mahony J, et al., Surgical mask vs N95 respirator for preventing influenza among health care workers: a randomized trial. *JAMA* 2009; 302:1865-1871.
- 8) Cowling BJ, Chan KH, Fang VJ, et al., Facemasks and hand hygiene to prevent influenza transmission in households: a cluster randomized trial. *Ann Intern Med.* 2009; 151:437-46.
- 9) Jefferson T, Del Mar CB, Dooley L, et al., Physical interventions to interrupt or reduce the spread of respiratory viruses. Cochrane Database of Systematic Reviews 2011, Issue 7. Art. No.: CD006207.

(山口悦郎)

## 【肺胞蛋白症画像所見】

### 胸部X線所見

自己免疫性 PAP では両側対称性に中下肺野に分布する浸潤影が最も多い<sup>1)~3)</sup>。側胸壁胸膜直下、肺尖部、肋骨横隔膜角部に異常影の出現を欠く(図 1A)。そのような陰影は PAP 症例の 30~60%程度に認められると報告されている<sup>2)4)</sup>。両側肺門部からびまん性に広がる肺水腫に似た両側対称性の蝶形の浸潤影も時にみられる。うっ血性心不全と異なり心肥大やカーリーのB線は認められない(図 2)。両肺野対称性陰影であることが多いが、左右非対称な陰影や片肺性の陰影もられる。まれに上肺野優位に陰影がみられることもある<sup>2)</sup>。

肺胞蛋白症の陰影の性状は、気管支透亮像を伴う濃厚な均等影ではなく、いわゆる air space nodule といえる辺縁不鮮明な微細粒状影あるいはすりガラス様陰影であることが多い<sup>5)</sup>。大小不同の斑点状陰影のこともある。粟粒結核に似た粟粒陰影を呈した症例も報告されている<sup>2)</sup>。肺胞蛋白症のリポ蛋白が末梢気管支を閉塞することによって生じると考えられている板状や区域性の無気肺がみられることがある。プラヤニューマトセルも生じることがある<sup>1)2)</sup>。胸部 X 線写真上の陰影の程度と臨床症状が解離していることがある“clinikoradiographic discrepancy”<sup>4)</sup>。

PAP の胸部 X 線写真像は非特異的であり、初期には肺炎とみなされている場合も多い。

PAP の陰影は自然に緩解したり、移動したりすることがある。長期例で肺泡性陰影から線維化を示唆する間質性陰影へ移行した症例がみられる<sup>1)2)</sup>。陰影が消失する場合、肺末梢から中枢側へ消失するか<sup>6)</sup>、いわゆる“spotty”に消失し非対称の陰影となる傾向がある<sup>2)</sup>。

続発性 PAP の胸部 X 線写真(図 3A)も基本的には同様の像をとりうるが、自己免疫性 PAP と比べ遍在性であることが多い。また、下肺野優位性もみられない<sup>7)</sup>。悪性造血性疾患に関連した PAP では、両側対称性の蝶形の浸潤影以外に、肺葉性の浸潤影、結節影、肺門リンパ節腫大などがみられる<sup>8)</sup>。

サーファクタント異常の胸部 X 線写真像は肺胞硝子膜症と似た像を呈する<sup>9)</sup>。サーファクタント異常では最初は胸部 X 線写真像が一見正常か、両肺野の軽度のすりガラス様陰影を示す。生後 24 時間以内で、びまん性の気管支透亮像を伴うすりガラス様陰影が認められる<sup>10)</sup>。肺胞硝子膜症、肺炎、肺胞出血、肺水腫などの鑑別が必要である。

先天性 PAP の胸部 X 線写真所見は非特異的な両側性びまん性の網状・微細粒状影を伴う浸潤影ないしすりガラス様陰影である。

### 胸部高分解能 CT(HRCT)所見

典型的には、すりガラス様陰影、小葉間隔壁肥厚像、小葉内間質肥厚像およびこれらが重なり合った所見、いわゆる crazy-paving pattern が認められる(図 1B)。Consolidation もみられる。Crazy-paving pattern は PAP に高頻度に認められ診断に有用な所見であるが、稀に他疾患でもみられることがある。ニューモシスチス肺炎、リポイド肺炎、ARDS、急性間質性肺炎、薬剤性肺炎(図 4)、肺胞出血(図 5)、細気管支肺胞上皮癌(図 6)、非特異の間質性肺炎(図 7)、器質化肺炎、サルコイドーシス<sup>3)</sup>、放射線肺炎、過敏性肺炎、肺静脈閉塞症<sup>4)</sup>、肺水腫<sup>11)</sup>、ウイルス性肺炎<sup>12)13)</sup>、レプトスピラ症<sup>14)</sup>、吸引性肺炎<sup>15)16)</sup>、肺胞微石症<sup>17)</sup>、菌状息肉症<sup>18)</sup>、カポジ肉腫<sup>19)</sup>などでみられる。自己免疫性 PAP では 80%以上、続発性 PAP で 40%程度、ARDS、急性間質性肺炎で 20~30%程度、薬剤性肺炎、肺胞出血で 10%程度、その他の疾患では 10%以下である<sup>20)</sup>。頻度の差だけでなく、肺胞蛋白症以外の疾患では広範囲に crazy-paving pattern が認められることは少ない。Crazy-paving pattern の描出には HRCT 撮影(スライス厚 1~2mm)が必要である(図 8)。

しばしば地図状分布 geographic distribution を示し、正常肺領域とすりガラス様陰影が混在し、正常部と病変部が明瞭に区分される(汎小葉性分布)(図 9)。また、胸膜直下の肺野領域が正常に保たれている所見(subpleural sparing)も良く認められる(図 10)。稀な所見として嚢胞、牽引性気管支拡張、蜂窩肺形成がある(図 11)。

HRCT 画像病理対応から、PAP のすりガラス様陰影は肺胞腔内を占拠した PAP 陽性物質と肺胞壁の異常による考えられる。Crazy-paving pattern は浮腫と拡張したリンパ管による小葉間隔壁の肥厚によると考えられている<sup>4)21)</sup>。PAP 陽性物質が小葉間隔壁でバリアーされ、正常肺野と隣接することがあるため geographic-lobular distribution と示す。弱拡大の顕微鏡的に結節状の病変を呈するのと同様に結節状陰影がみられる。



HRCT 上のすりガラス様陰影の程度は拘束性障害、拡散能障害の程度と良く相関する<sup>22)23)</sup>。

肺洗浄により、すりガラス様陰影と小葉間隔壁肥厚像はともに減少するが、いくつかの症例ですりガラス様陰影は減少するが、小葉間隔壁肥厚像が改善しないことがある。肺洗浄により改善を示す症例では、肺門部の改善が先行する症例と全肺野で均等に改善する症例がみられる<sup>24)</sup>。

続発性 PAP の HRCT 所見もすりガラス様陰影が主体であるが、自己免疫性 PAP と比べ、crazy-paving pattern、geographic distribution、subpleural sparing の所見がみられる頻度が低い (図 3 B) すりガラス様陰影の分布は、自己免疫性 PAP では地図状で辺縁が鮮明であり、続発性 PAP では均一で辺縁が不鮮明であることが多い<sup>7)</sup>。続発性 PAP の 5~10% はシリカなどの粉塵を吸入することによって起こる<sup>4)</sup>。高濃度のシリカの吸入で急性けい肺が生じる。その病理組織像は PAP と類似しており、“silicoproteinosis”とも呼ばれている。急性けい肺の HRCT 所見は、両側性背側優位の consolidation である。結節も認められ、主に小葉中心性に分布する。融合影もみられる。Crazy-paving pattern はほとんど認められない。小葉中心性粒状影は silicoproteinosis の 85% にみられると報告されている<sup>25)</sup>。

先天性 PAP、サーファクタント異常では HRCT が施行されにくい<sup>6)</sup>が、crazy-paving pattern がみられると報告されている。サーファクタント異常の HRCT 所見は、初期には著明な小葉間隔壁肥厚像を伴うびまん性のすりガラス様陰影であり、経過の CT で線維化を伴う著明な小葉間隔壁肥厚像がみられる。HRCT 所見はサーファクタント異常が考えられる時には有用な情報を提供すると報告されている<sup>26)</sup>。

先天性 PAP の初期の HRCT では、両背側に consolidation を伴うびまん性の微細網状粒状影がみられる<sup>27)</sup>。広範な consolidation を伴う症例は予後が悪いことが報告されている<sup>27)</sup>。

#### 参考文献

- 1) Preger L. Pulmonary alveolar proteinosis. *Radiology* 1969; 92: 1291-1295.
- 2) Prakash UBS, Barham SS, Carpenter HA, et al. Pulmonary alveolar phospholipoproteinosis: experience with 34 cases and a review. *Mayo Clin Proc* 1987; 62: 499-518.
- 3) Rossi SE, Erasmus JJ, Volpacchio M, et al. “Crazy-paving” pattern at thin-section CT of the lungs: radiologic-pathologic overview. *Radiographics* 2003; 23:1509-1519.
- 4) Frazier AA, Franks TJ, Cooke EO, et al. From the archives of the AFIP: pulmonary alveolar proteinosis. *Radiographics*. 2008; 28: 883-899.
- 5) Ramirez RJ. Pulmonary alveolar proteinosis. *AJR* 1964; 92: 571-577.
- 6) Rosen SH, Castleman B, Liebow AA. Pulmonary alveolar proteinosis. *N Engl J Med* 1958; 258: 1123-1242.
- 7) Ishii H, Trapnell BC, Tazawa R, et al. Comparative study of high-resolution CT findings between autoimmune and secondary pulmonary alveolar proteinosis. *Chest* 2009; 136: 1348-1355.
- 8) Carnovale R, Zornoza J, Goldman AM, et al. Pulmonary alveolar proteinosis: its association with hematologic malignancy and lymphoma. *Radiology* 1977; 122: 303-306.
- 9) Herman TE, Nogee LM, McAlister WH, Dehner LP. Surfactant protein B deficiency: radiographic manifestation. *Pediatr Radiol* 1993; 23: 373-375.
- 10) Newman B. Imaging of medical disease of the newborn lung. *Radiol Clin North Amer* 1999; 37: 1049-1065.
- 11) Storto ML, Kee ST, Golden JA. Hydrostatic pulmonary edema: high-resolution CT findings. *AJR* 1995; 165: 817-820.
- 12) Marchiori E, Escuissato DL, Gasparetto TD, et al. “Crazy-paving” pattern on high-resolution CT scans in patients with pulmonary complications after hematopoietic stem cell transplantation. *Korean J Radiol* 2009; 10: 21-24.
- 13) Chan MM, Chan IYF, Fung KH, et al. High-resolution CT findings in patients with severe acute respiratory syndrome: a pattern-based approach. *AJR* 2004; 182: 49-56.
- 14) Marchiori E, Gasparetto TD, Escuissato DL, et al. Leptospirosis of the lung presenting with crazy-paving pattern: correlation between the high-resolution CT and pathological findings. *Rev Port Pneumol* 2008; 14: 887-891.
- 15) Lee KH, Kim WS, Cheon JE, et al. Squalene aspiration pneumonia in children: radiographic

- and CT findings as the first clue to diagnosis. *Pediatr Radiol* 2005; 35: 619-623.
- 16) Franquet T, Giménez A, Rosón N, et al. Aspiration diseases: findings, pitfalls, and differential diagnosis. *Radiographics* 2000; 20: 1623-1635.
  - 17) Gasparetto EL, Tazoniero P, Escuissato DL, et al. Pulmonary alveolar microlithiasis presenting with crazy-paving pattern on high resolution CT. *Br J Radiol* 2004; 77: 974-976.
  - 18) Sverzellati N, Poletti V, Chilosi M, et al. The crazy-paving pattern in granulomatous mycosis fungoides: high-resolution computed tomography-pathological correlation. *J Comput Assist Tomogr* 2006; 30: 843-845.
  - 19) da Silva Filho FP, Marchiori E, Vallante PM, et al. AIDS-related Kaposi sarcoma of the lung presenting with a “crazy-paving” pattern on high-resolution CT: imaging and pathologic findings. *J Thorac Imaging* 2008; 23: 135-137.
  - 20) Johkoh T, Itoh H, Müller NL, et al. Crazy-paving appearance at thin-section CT: spectrum of disease and pathologic findings. *Radiology* 1999; 211: 155-160.
  - 21) Miller PA, Ravin CE, Walker Smith GJ. Pulmonary alveolar proteinosis with interstitial involvement. *AJR* 1981; 137: 1069-1071.
  - 22) Lee KN, Levin DL, Webb WR. Pulmonary alveolar proteinosis: high-resolution CT, chest radiographic and functional correlation. *Chest* 1997; 111: 989-995.
  - 23) 審良正則. 画像からみた肺胞蛋白症の特徴. *日本胸部臨床* 2003; 62: 214-222.
  - 24) 滝口恭男, 内山隆司, 長尾啓一, ほか. 肺胞蛋白症の胸部 CT 像を中心とした経時的変化に関する検討. *日胸疾会誌* 1994; 32: 233-238.
  - 25) Marchiori E, Souza CA, Escuissato DL, et al. Silicoproteinosis: high-resolution CT findings in 13 patients. *AJR* 2007; 189: 1402-1406.
  - 26) Newman B, Kuhn JP, Kramer SS, et al. Congenital surfactant protein B deficiency – emphasis on imaging. *Pediatr Radiol* 2001; 31: 327-331.
  - 27) Albafouille V, Sayegh N, Coudenhove SD, et al. CT scan patterns of pulmonary alveolar proteinosis in children. *Pediatr Radiol* 1999; 29: 147-152.

表 1 : 肺胞蛋白症の HRCT 所見

主要所見

1. すりガラス様陰影、通常両側性
2. 小葉内間質肥厚像および小葉間隔壁肥厚像
3. Crazy-paving pattern : 所見 1 と 2 の重なり合い
4. Consolidation
5. 地図状分布 geographic distribution
6. Subpleural sparing

その他の所見

1. 牽引性気管支拡張像
2. 嚢胞
3. 蜂窩肺

図の説明文

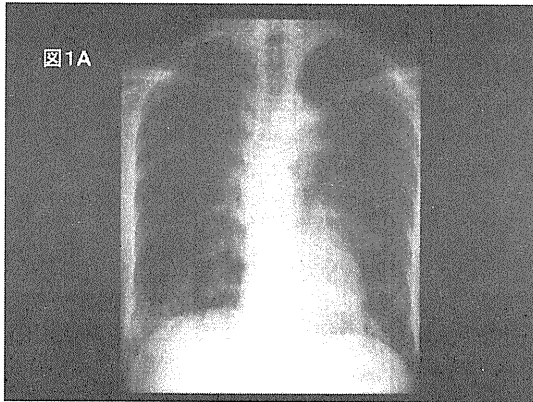


図 1 A. 自己免疫性 PAP の胸部 X 線像  
両肺中下野優位に浸潤影が認められる。側胸壁直下、肋骨横隔膜角部に異常影を欠いている。

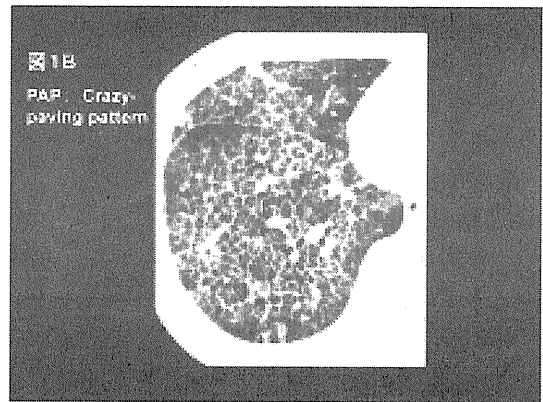


図 1 B. 自己免疫性 PAP の胸部 HRCT 像.  
Crazy-paving pattern.  
小葉間隔壁、小葉内間質肥厚像を伴うすりガラス様陰影が認められる。

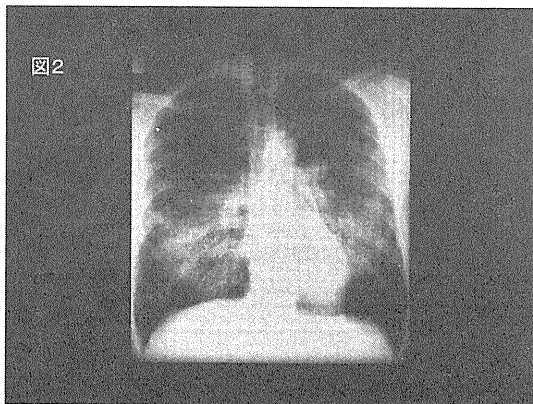


図 2. 自己免疫性 PAP の胸部 X 線像  
両側肺門部からびまん性に広がる肺水腫に似た両側対称性の蝶形の浸潤影が認められる。うっ血性心不全と異なり心肥大やカーリーの B 線は認められない。

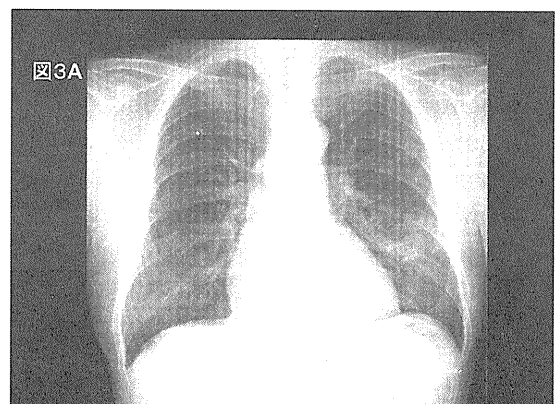


図 3 A. 続発性 PAP (骨髄異形成症候群) の胸部 X 線像  
左中肺野に浸潤影が認められる。

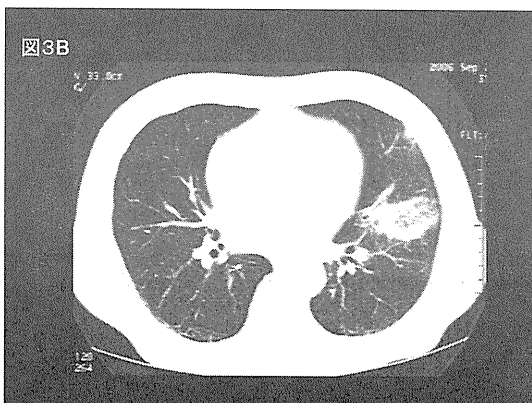


図 3B. 続発性 PAP (骨髄異形成症候群) の胸部 HRCT 像。  
左舌区と S<sub>8</sub>に consolidation が認められる。

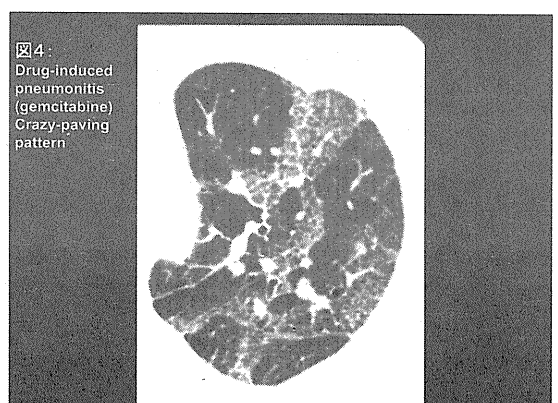


図 4. 薬剤性肺炎 (gemcitabine) の胸部 HRCT 像.  
Crazy-paving pattern.

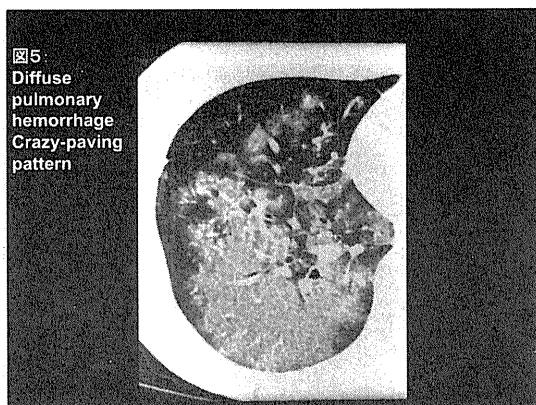


図 5 . 特発性肺泡出血の胸部 HRCT 像 . Crazy-paving pattern.

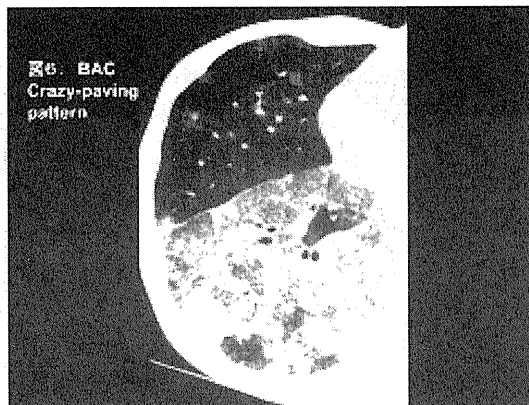


図 6 . 細気管支肺胞上皮癌の胸部 HRCT 像 . Crazy-paving pattern.

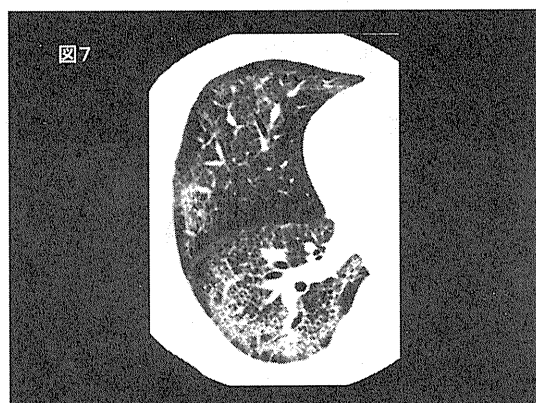


図 7 . 非特異的間質性肺炎の胸部 HRCT 像 . Crazy-paving pattern.

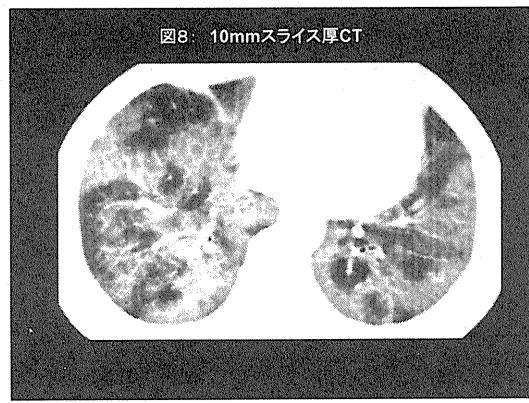


図 8 . 自己免疫性 PAP の胸部 CT 像 (10mm スライス厚). スライス厚 10mm の CT では小葉間隔壁、小葉内間質肥厚像が描出されない。

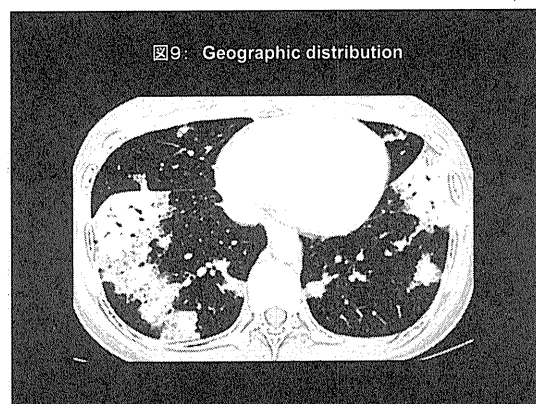


図 9 . 自己免疫性 PAP の胸部 HRCT 像 . 地図状分布 geographic distribution. 世界地図の大陸のように多発性に陰影がみられ、異常影は小葉間隔壁で明瞭に境界されている。

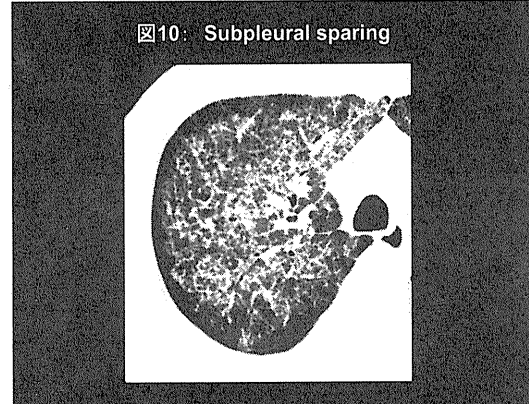


図 10 . 自己免疫性 PAP の胸部 HRCT 像 . Subpleural sparing. 胸膜直下に正常肺野が介存し、異常影は胸膜よりわずかに離れてみられる。