1 呼吸器

1.1 総論

1.1.1 呼吸器の発生と解剖

- 前腸(foregut)の腹側に肺芽が出現 → 分岐と伸長を繰り返して肺胞.
- 胚芽期(26日-6w:気管支まで)→偽腺管期(6-16w:終末細気管支まで)→細管期(16-28w:呼吸細気管支まで, サーファクタント産生開始)→嚢状期(28-36w:間質が減少,サーファクタント分泌完成,胎外生活可能)→肺胞期 (36w-).
- 細気管支(Φ 2mm)の特徴:気管軟骨と気管支腺が消失、club cell >線毛上皮細胞、Miller の二次小葉を支配.
- Club cell (旧 Clala cell) は分裂能があり、CCSP (club cell secretory protein) を分泌する.
- 細気管支=二次小葉,終末細気管支=細葉(細葉が集まって二次小葉を形成)
- 呼吸細気管支の定義:壁に肺胞が付着した細気管支.
- 終末~呼吸細気管支から、中枢側に向かって逆行する反回枝(娘枝)が出る.
- 肺胞の直径は 0.1-0.2mm.
- 気管支動脈は、右は肋間動脈、左は胸部大動脈から分岐.
- 気管支動脈の血流量は心拍出量の1%.
- 胸膜中皮細胞は中胚葉由来,水代謝に関与する.

1.1.2 呼吸生理

- 化学受容器は中枢:延髄腹側 (PaCO2), 末梢:頸動脈小体, 大動脈小体など複数.
- ・ 低酸素換気抑制:低酸素状態が長く続くと換気量↑のレスポンスが鈍くなる.
- PaCO2 ↑に対応する換気量 up は PaO2 ↑で鈍る (ただの CO2 ナルコーシス), 睡眠でも鈍る.
- 酸素解離曲線の右方シフトは体温↑、アシデミア、2,3-DPG↑.
- 血管内皮細胞は ACE を分泌, ブラジキニンとセロトニンを不活化 (分解).
- アラキドン酸カスケードの起点は cPLA2 (cytosolic phospholipase A2). COX 系の脂質メディエーターは PG と TXA2, 5-LO 系の脂質メディエーターは LT.

1.1.3 疫学

- 新規の肺癌:男性8万人,女性4万人.
- 塗抹陽性結核:4例/10万人.
- 結核死: 2000 人/年. 90 歳以上の結核患者の死亡率: 50%. LTBI 患者のうち医療従事者: 25%.
- 喘息死: 2000 人/年(減少), COPD 死: 18000 人/年.
- 小児喘息のうち成人喘息への移行:30%.

1.1.4 主要徴候と身体所見

- Miller & Jones 分類は肉眼所見, P2 以上で good quality.
- Geckler 分類は顕微鏡所見, 4/5 群(吸引検体なら 6 群)で good quality.
- ACT: **20-24** 点でコントロール不十分,**<20** 点でコントロール不良.MCID は 3 点.小児には C-ACT.
- ACT の項目:日常生活への支障、息切れ、夜間の中途覚醒、SABA 使用回数、自身での喘息コントロールの自覚.
- 修正 Borg スケール: $0\sim10,\ 0.5=$ 「非常に弱い息切れ」.
- mMRC グレード 3: 「100m または数分歩いて息切れ」.

Fletcher-Hugh-Jones 分類(F-H-J)				
1度	同年齢の健常者とほとんど同様の労作ができ, 歩行,階			
	段昇降も健常者並みにできる			
2度	同年齢の健常者とほとんど同様の労作ができる が, 坂,			
	階段の昇降は健常者並みにはできない			
3度	平地でさえ健常者並みには歩けないが、自分の ベースで			
	なら1 マイル(1.6 km)以上歩ける			
4度	休みながらでなければ 50 ヤード(46 m)も歩けない			
5度	会話,着物の着脱にも息切れを感じる。息切れ のため外			
	出ができない			

MRC 息切れスケール (British Medical Research Council)			
Grade 0	息切れを感じない		
Grade 1	強い労作で息切れを感じる		
Grade 2	平地を急ぎ足で移動する、または緩やかな坂を歩いて		
	登るときに息切れを感じる		
Grade 3	平地歩行でも同年齢の人より歩くのが遅い、または自		
	分のベースで平地歩行していても息継ぎのため休む		
Grade 4	約 100 ヤード (91.4m) 歩行したあと息継ぎのため休む、		
	または数分間、平地歩行したあと息継ぎのため休む		
Grade 5	息切れがひどくて外出ができない、または衣服の着脱		
	でも息切れがする		

(倉原先生のブログより より引用)

- 嗄声をきたす癌:甲状腺癌>肺癌>食道癌.
- ばち指:DPD/IPD>1.0(爪甲基部の厚みの方が DIP 関節の厚みよりも分厚い = これがばち指の特徴). シャムロス徴候 +. 指末端で PDGF や VEGF が分泌.
- 肺性肥大性骨関節症は Ad (や Sq) に合併. ばち指, 四肢長管骨の骨膜新生, 関節炎.
- 抗 VGKC 抗体:SCLC,胸腺腫.抗 VGCC 抗体:Lambert-Eaton 症候群(つまり SCLC).
- MG で抗 MuSK 抗体陽性なら胸腺切除術は非推奨(抗 AChR 抗体陽性なら Do).
- Hoover 徴候:COPD, 振子呼吸:肺結核後遺症.

1.1.5 検査・治療

- プリックテストの判定は 15 分後. H1b は検査 4-5 日前, H2b は 24 時間前に中止. LTRA は中止不要.
- 皮内テストはプリックテスト陰性例に行う. 0.02mL を前腕屈側に注射. 15 分後に判定.
- 喀痰細胞診は常温で 12 時間以内、冷蔵で 24 時間以内に検査する.
- 被曝量:CXp1 回で 0.04mSv, 胸部 CT1 回で 7.8mSv.
- 良性石綿胸水の胸水は Eosino 優位. MPM の胸水はヒアルロン酸>10 万 ng/mL, SMRP 上昇 (>8-15nmol/L).

1.1.6 PFT

- 肺癌手術の目安: 術前 %FEV1>50%, 術前 %DLco>50%. 術後予測 1 秒量>800mL, 術後予測 %1 秒量>30%.
- DLco 測定時の混合ガス:N2, O2, He, CO(CO は拡散 + 希釈, He は希釈をみる).
- DLco の注意点:① smoker は低めに出る(検査前24時間は喫煙),②食後2時間,運動直後を避ける.
- DLco/VA:ガス交換面積あたりの DLco を見る \rightarrow COPD(気腫型)では DLco より低めに出る,IP では DLco より高めに出る.
- アストグラフ:BA の気道過敏性試験. メサコリン吸入.
- CV (closing volume):末梢気道閉塞を見る. 100% O2 を吸うと肺底部に溜まって肺尖部は空気(N2)が相対的に 多い→息を吐くとまず下肺野の O2 が先に出る→さらに息を吐いて N2 が増え始めたところで下肺野は空気が抜けて (or 末梢気道病変のために) つぶれたと考える.
- CV は普通 10%, 20-25% を超えると末梢気道閉塞.
- ・ 炭酸ガス換気応答テスト (VR-CO2): 呼気を繰り返し吸わせて CO2 ↑→普通は換気量 up. 先天性中枢性低換気症 候群 (CCHS) では換気量 up の反応がなくなる.

1.1.7 BFS

- BAL の正常所見:細胞数~13万, Mph 90%, Ly 10-15%, CD4/8 1-2.
- BAL の CD4/8 比↑: サルコイドーシス, 結核, ベリリウム肺, 慢性 HP. CD4/8 比↓: CTD-ILD (NSIP, COP), 急性~亜急性 HP, 珪肺??

1.2 疾患

1.2.1 SAS

• エプワース眠気尺度:>11点で高リスク \rightarrow 簡易 PSG (アプノモニター) に進む.

日中の眠気チェック項目	ほとんど 眠る	しばしば 眠る	たまに 眠る	ほとんど 眠らない
すわって読書中	3	2	1	0
テレビを見ている時	3	2	1	0
会議, 劇場などで積極的に発言などをせずにすわっている時	3	2	1	0
乗客として1時間続けて自動車に乗っている時	3	2	1	0
午後に横になったとすれば、その時	3	2	1	0
すわって人と話をしている時	3	2	1	0
アルコールを飲まずに昼食をとった後、静かにすわっている時	3	2	1	0
自動車を運転中に信号や交通渋滞などにより数分間止まった時	3	2	1	0
· 함				

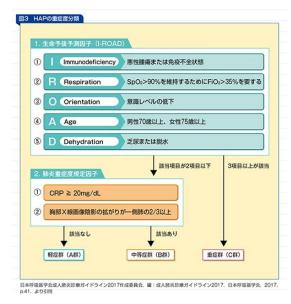
(https://hirai-naika-geka.com より引用)

- 簡易 PSG では純睡眠時間は分からないので、代わりにモニター装着時間を使う → AHI ではなく REI (respiratory event index). 普通に AHI より低く出る.
- PSG の記録チャンネル 7 個:脳波, 眼電図, 筋電図, 心電図, 気流, 呼吸努力, SpO2.
- OSA 重症度(AHI): 軽症 5-15, 中等症 15-30, 重症>30.
- CPAP 保険適応基準:アプノモニターで AHI>40, PSG で AHI>20.

1.2.2 細菌感染症

- A-DROP lt SpO2 < 90% (r/a), I-ROAD lt SpO2 < 90% (FiO2 35%).
- CURB65:年齢>65, 呼吸数>30 (SpO2 ではない). 残りは A-DROP と同じ.
- NHCAP: ①施設, ②<90 日以内に退院, ③要介護, ④定期的な血管内治療(透析, ケモ, 免疫抑制薬, ABx).
- NHCAP も A-DROP 使う.





(https://knowledge.nurse-senka.jp より引用)

- 多剤耐性緑膿菌 (MDRP) の定義:カルバペネム、アミノグリコシド、キノロンに耐性.
- 耐性グラム陰性桿菌 (CRE など) の治療薬: コリスチン, チゲサイクリン, セフィデロコル (フェトロージャ ®), セフトロザン・タゾバクタム (ザバクサ ®), イミペネム・シラスタチン・レレバクタム (レカルブリオ ®) など.

1.2.3 結核

- T-SPOT の偽陽性は M.kansasii(有名), M.szulgai, M.marinum, M.gordonae.
- RFP と INH は減感作療法.
- RFP+VRCZ 併用禁忌. INH はヒスチジンが蓄積して発疹出やすい.
- MAC 症に対する標準的なレジメンの確認
- マイクロ波凝固療法は純酸素でも使用可. APC は気道穿孔リスク低い.
- BT が作用するのは平滑筋細胞(減らす),線維芽細胞(リモデリング改善),迷走神経.
- LTBI の治療

1.2.4 BA

- Bio 適応疾患:慢性蕁麻疹はゾレア + デュピクセント(結節性痒疹はデュピクセント only),慢性副鼻腔炎はヌーカラ + デュピクセント,EGPA はヌーカラ + ファセンラ.
- ファセンラは EGPA に対しては在宅自己注射 OK!!!

	抗IgE抗体	抗IL-5抗体	抗IL-5Rα鎖抗体	抗IL-4Rα鎖抗体	抗TSLP抗体
一般名	オマリズマブ	メポリズマブ	ベンラリズマブ	デュビルマブ	テゼペルマブ
適応年齢	6歳以上	6歳以上	6歳以上	12歲以上	12歳以上
基本的な対象	アトビー型重症喘息 (通年性吸入抗原感 作例) で、 血清彩IgE値30~ 1500IU/mL	重症喘息で血中好 酸球数≥150/μL、 または過去12カ 月間に≧300/μL	重症喘息で血中好 酸球数≥150/µL、 または過去12カ月 間に≧300/µL	重症喘息で血中好酸 球数≧150/μL、 または FeNO≧25ppb	重症喘息
併存症への 保険適用	特発性の慢性蕁麻疹、 季節性アレルギー性 鼻炎	好酸球性多発血管 炎性肉芽腫症、 鼻茸を伴う慢性副 鼻腔炎	好酸球性多発血管 炎性肉芽腫症*	アトビー性皮膚炎、 鼻茸を伴う慢性副鼻 腔炎、特発性の慢性 蕁麻疹、結節性痒疹、 慢性閉塞性肺疾患 (COPD) **	なし
自己注射	0	0	×××	0	0
投与方法	体重と血清総IgE値 から投与量と間隔を 決定	100mgを4週ごと (6歳以上12歳未 満の小児は40mg を4週ごと)	12歳以上および体 重35kg以上の6~ 11歳は30mgを4週 ごとに3回、その後 は8週ごと(体重 35kg未満の6~11 歳は10mg)	初回600mg、 その後300mgを 2週ごと	210mgを 4週ごと

(https://medical.nikkeibp.co.jp/leaf/mem/pub/report/202506/589032.html より引用)

1.2.5 肺癌

- Oncomine だけ OK: HER2 (エンハーツ, ゾンゲルチニブ)
- Oncomine だけ不可(Amoy/肺がん CP は OK):ルマケラス
- Amoy だけ OK: 新規 ROS1 (タレトレクチニブ,レポトレクチニブ),新規 MET (グマロンチニブ)*1
- 肺がん CP だけ不可 (Amoy/Oncomine は OK): Ami/Laz, ローブレナ, ロズリートレク, タブレクタ
- NTRK のロズリートレク, ラロトレクチニブは F1 のみコンパニオン診断 OK.
- G-CSF の一次予防は FN 発症率>20%
- 2型肺胞上皮細胞と血管内皮細胞は放射線感受性が高い
- 百日咳の診断方法
- 院内肺炎の定義 48 時間以降. NHCAP の定義
- A-DROP の
- NHCAP まで A-DROP で判定. 院内肺炎は I-ROAD. 耐性菌リスク因子は過去 90 日以内の iv ABx, 過去 90 日以内の 2 日以上の入院歴, 免疫抑制薬, 活動性低下 (PS3 以上, BArthel 50 未満, 歩行不能, 経管栄養または CV)

 $^{^{*1}}$ コンパニオン診断は最新情報を確認 https://hokuto.app/post/ZXTQ93WlRz5xYEUeiWoG

- 高齢者における肺炎球菌ワクチンの接種スケジュール
- 誤嚥性肺炎における嚥下機能評価:簡易嚥下誘発試験のやり方について
- リポイド肺炎, 死亡貪食マクロファージ, 外因性肺炎, ガソリンや灯油, 好物など. 4割無症状. TBB で判定. 対症療法.
- マイコプラズマは抗原,LAMP,抗体は PA 法,ただしペア血清が必要.培養するなら PPLO.IgM 抗体は発症 7 日以降.MLs 効かなければ TC または NQ
- クラミジア肺炎は潜伏期間 3-4w, 5 類感染症(定点把握), IgM (>10 日) /IgG のペア血清で診断.
- レジオネラは Giemenez 染色・アクリジンオレンジ染色. 培養は BCYE-αや WYO 培地
- 細菌性肺炎と非定型肺炎の違い
- CPA の血清診断基準. IPA の CT では病初期では halo sign, 回復期では air crescent sign が特徴的である.
- 肺クリプトコッカス症は届出不要,播種性クリプトコッカス症は 5 類感染症.Cryptococcus neoformans がほとんどだが C.gatti の報告例もある.治療は基本的にフルコナゾールで播種病変がある場合は AMPH-B+5-FC(レジメンもう一度確認,L-AMB のエビデンスは少ない)
- ムーコル症の場合は AMPH-B, L-AMB, PSCZ などを用いて,可能であれば外科治療も行う.
- アゾール系の中で血中濃度測定が必要なものとそうでないもの.
- Tb: 培養陽性の場合核酸同定検査 (DDH) などで判定する
- Tb での治療延長を検討する条件(9ヶ月): 再治療例, 重症例, 初期2ヶ月の治療後も培養陽性の場合.
- INH, RFP に耐性の場合は多剤耐性結核、NQ と、(カナマイシン、AML、カプレオマイシンのいずれかに耐性)→ 超多剤耐性結核。
- 多剤耐性結核に対するレジメン
- NTM の臨床診断基準
- M.absesscus の中で massiliense は erm41 (MLs 誘導耐性) がないので MLs 使える.
- 肺吸虫症は日本では宮崎肺吸虫症と Westerman 肺吸虫症がツートップ. 気胸, 浸潤影, 結節, 空洞, 胸水など. 1st choice はプラジカンデル.
- トキソカラ症は牛, 鶏の生食で感染. アルベンダゾール or メベンダゾール.
- 糞線虫症は沖縄, 奄美に多い. ARDS 合併, イベルメクチン.
- PCP の栄養体は、Wright-Giemsa 染色法や、その簡易法である Diff-Quik 法で染色することが可能ですが、嚢胞体は染色できません。メテナミン銀染色やトルイジンブルー O 染色は嚢胞体を見つけるのに使用されます。
- Actinomyces, Nocardia はともに GPR. Nocaria は Z-N 染色で染色される. Actinomyces は胸壁に病変が進展して瘻孔形成しうる. Nocardia は脳膿瘍合併.
- 中皮腫はヒアルロニダーゼ消化試験陽性、微絨毛がみられる、CEA 陰性
- COPD の日本の死亡者数は 18000 人くらい, 世界だと死亡第 3 位まで上がる. 喫煙者のうち 15-20% が罹患, 疾患 関連遺伝子として SERPINE. IL-17A, IL-1 β, IL-6, TNF-αなどが関連. MMP ↑, プロテアーゼ活性↑, 好中 球エラスターゼ↑. Tc1型 CD8+T ↑, Th1型 CD4+ ↑, Th17型 CD4+ ↑.
- BA 合併は 15%.
- COPD の病期分類.
- スパイロの V50/V25 の定義とみかた。
- 喘息の気管支拡張薬使用後の診断基準.
- 広域集波オシレーション法について. 呼吸抵抗 (レジスタンス) がどうなるか? 47 と 48
- COPD assessment test CAT
- テオフィリンの血中濃度は 5-15 μ g/mL, 消化性潰瘍
- COPD に対する NPPV 導入基準
- COPD の肺容積減量手術は上葉への気腫偏在
- COPD の空気の CT 値は-1000HU
- COPD の予防として推奨されるワクチン
- ACO 診断基準 (日本呼吸器学会)

- AAT の遺伝形式,治療(AAT インヒビター点滴).
- BE の背景は RA, SjD, GERD, PCD など. PCD は AR, PCD スクリーニングはサッカリンテスト(人工甘味料を使い味を感じるまでの時間の遅延)、鼻腔内 NO 異常低音.
- BE の CT では気管支内腔が隣接 PA の 1.5 倍以上に拡大. Pseudomonas 検出は予後不良. %FEV1<50% も予後不良.
- BE の重症度評価として FACED score, BSI.
- BO は肺野透過性亢進,中枢気道の気管支拡張は進行期までおこらない. air trapping の検出のため呼気 CT. NO2, SO2, アスベスト吸入と関連, アマメシバ, 薬剤性として D ペニシラミン, RS, アデノ, マイコなどもある. SjS, 悪性リンパ腫. constructive bronchiolitis, 病変間に正常気道が介在. 根治治療は肺移植のみ. 造血幹細胞移植後の慢性 GVHD の一病型として現れる(5-10%,末梢血移植の方が多い),急性 GVHD あるとリスク高い,なので造血幹細胞移植後は定期的な PFT が必要(中央値 14m),肺移植を行っても BO 起こる(50-60%).
- 臓器移植後に閉塞性細気管支症候群 (BOS) 起こる, 1 秒量低下をチェックする, BAL で細胞数増多と好中球増多, ステロイドも基本は効果なし.
- DPB, HLA-B54, 典型例は慢性副鼻腔炎合併, 好中球性の炎症. MUC5AC (ムチンのコア蛋白) の増加. IgA 上昇?寒冷凝集素価上昇 (64 倍以上), 増悪は肺炎球菌や Hib が多い.
- 肺移植適応疾患.
- 肺嚢胞と肺気腫は別. 喫煙歴との関連はない. SjS と肺嚢胞. スキューバダイビングは制限.
- BA では LTC4, TGF-βによる気道平滑筋肥厚. PGE2 は気道に対して拡張的に働く.
- Th2 細胞から賛成される IL-4,5,13, 好酸球から分泌される???好酸球から分泌される MBP は気道過敏性を更新させる.
- IL-33, TSLP \rightarrow ILC2 $\uparrow \rightarrow$ IL-5 \uparrow IL-13 \uparrow
- ILC2 はステロイド抵抗性.
- 粘液細胞から MUC5B, 杯細胞から MUC5AC が分泌されて気道上皮の表面の上層 (ゲル層) を構成する. MUC5AC が喘息への病態を悪化させる.
- ダニとハウスダストの IgE は 95% 以上かぶる. 舌下免疫療法の適応は 5 歳以上. 喘息の増悪因子の最大の原因は ダニ.
- FeNO の増悪リスクとの関連性はない. ピークフローとは努力呼出時の最大呼気流量. PEF 日内変動が 20% 以上あれば喘息診断.
- 気道可逆性の評価基準. EV1 が吸入前と比較して 20% 以上低下すると要請.
- AERD は 1:2 で女性に多い, 好発は 20-40 歳. IgE を介さない機序. 周術期は FEV1 を予測値あるいは自己最良値 の 80% 以上まで改善させておく.
- 好酸球性肺炎のメディエーターとして eotaxin.
- IPF の BAL 所見,本邦における重症度分類,難病指定のための要件,GAP モデル
- PFD の副作用は光線過敏、NTD の副作用は下痢、消せ戦塞栓症
- AE-IPF の診断基準
- 肺炎球菌ワクチンのスケジュール
- IPAF の診断基準. 臨床ドメインと血清学ドメインと形態学ドメイン Raynaud などは臨床ドメインか?
- COP は性差なし. non-smoker 多い. CD4/8 低下.
- PPFE は CY などの悪性腫瘍, GVHD として発症
- ARDS のベルリン定義: 侵襲または呼吸器症状出現から1習慣以内,両側性の陰影, PEEP 5cm 以上で P/F<300, 200 と 100 をカットオフで中等症と重症. 小児では片側でも ARDS で診断.
- ARDS は予測体重を用いて 6-8mL/kg の換気. 筋弛緩は<48hr で終了. 好中球エラスターゼ阻害薬は一応保険 収載.
- RA では BO ありえる. SjD では MALToma ありえる. SLE で肺胞出血の場合は PE.
- IgG4RD 診断基準.
- サルコイドーシスで CD4/8 ↑.
- LCH で CD1a 陽性細胞, S-100 蛋白陽性.

- GPA でステロイド +CY.
- アミロイドーシスの胸膜病変で胸水貯留
- maltoma の合併:H.pylori, SjD, 橋本病
- 生着症候群は自家移植. 30-100 日だと CMV, トキソプラズマ, ARDS, リンパ増殖性疾患, PH. 100 日すぎると BO や PPFE
- 超合金肺の原因はコバルト、タングステン
- 石綿肺→10-20 年経って生じる. 良性石綿胸水()→びまん性胸膜肥厚. いずれも高濃度暴露.
- 低濃度暴露で生じるのは胸膜プラーク→ MPM

1.2.6 石綿と MPM

- 石綿の高濃度曝露→良性石綿胸水、びまん性胸膜肥厚、低濃度曝露→胸膜プラーク、MPM.
- 良性石綿胸水の定義:数ヶ月で自然軽快,胸水確認後3年は悪性腫瘍がない(両側に生じてもOK).

1.2.7 じん肺の管理

- じん肺の管理は管理 1-4 に分類され、管理 2 以上のものは健康管理手帳、公費で健診受けられる.
- じん肺の診断時に Dr が行う検査は①胸部 Xp ② PFT → 労働局へ提出.
- じん肺一般の労災基準:管理4全員、管理2/3でTb/Tb 胸膜炎、続発性気胸/気管支炎、気管支拡張症、肺癌.
- 石綿の労災基準: じん肺の労災基準を満たす場合(じん肺ではなく特に石綿肺と呼ぶ),中皮腫,良性石綿胸水,び まん性胸膜肥厚、肺癌(石綿小体の数が重要なことがありBALはできるだけ行う)
- 石綿関連疾患で職業曝露以外だと労災は受けられないが、石綿健康被害救済制度の対象となる. MPM、石綿肺癌、 良性石綿胸水、びまん性胸膜肥厚いずれも適応になる.
- 立位では肺尖部で肺胞気圧>肺 AV 圧. TXA2 は血管収縮作用. 基本的に徐脈の治療→β 刺激薬→気管支拡張作用
- 有効血管床の 50-60% が障害されると PA 圧上昇
- 肺性心の ECG 所見: V1-V3 の R 波増高, V4-V6 深い S 波, II, III, aVF の P 波高.
- PE: S1Q3T3
- 高地肺水腫→低酸素性の肺血管攣縮. 神経原性肺水腫→交感神経活性化による毛細血管圧↑
- PAH: sGC ↓エンドセリン↑ eNOS (NO が血管拡張作用) ↓ PDE-5 ↑ PGI2 ↓
- 骨髄増殖性疾患による PH は 5 群. 薬剤性 PH の原因:食欲抑制薬(網のレックス,フェンフルラミン),ダサチニブ. PAH であればまず HIV,AUS(門脈圧亢進)
- PH があれば常に HOTOK???
- PAH 治療薬のまとめ
- 3 群 PH には吸入トレプロスチニル、SSc-PH にも血管拡張薬、他は原疾患の治療から
- Well's criteria 急性 PE には初手は t-PA はあり、カテーテルはなし
- cancer VTE に対する DOACs の適応について
- CTEPH 適切な抗凝固治療を 3-6m 継続しても慢性的に PH が継続している場合に CTEPH と診断. 70 歳台発症 ピーク. DVT や血栓素因などで肺塞栓を反復的に繰り返す. 永続的な抗凝固治療が必要. 外科的治療は内膜摘除 or バルーン拡張. cTEPH にはワルファリンとリオシグアトは使える!! (最新は?)
- 遺伝性出血性毛細血管拡張症:粘膜や皮膚の毛細血管拡張病変が特徴,肺動静脈奇形がある場合はダイビング NG. 門脈圧亢進症や肝 AV 瘻による PH もありえる
- 肺葉内肺分画症(正常肺葉内に存在, PV に還流, 気道感染反復), 肺葉外肺分画症(固有の臓側胸膜を持つ, 合併奇形あり, 無症状),
- 組織学的効果判定の grade
- 免疫染色態度、CD7+CK20-TTF1+、CK7-CK20+ だと大腸がんを疑う. p40+、CL5/6+ だと扁平上皮癌疑い
- 炎症性偽腫瘍で ALK 陽性
- CT follow の頻度について
- OSAS はエプワース眠気尺度、ベルリン質問し、STOP 質問しなど

- PSG は AHI>20, 簡易モニターで AHI>40 でも OK
- CPAP でも日中の眠気が続く場合はモダフィニル使用できる
- PSG で何をモニターしているか:脳は、心電図、筋電図
- CPAP は 4 時間以上を目標
- CSA だと酸素, CPAP, CPAP 装着下で AHI>15 なら ASV (adaptive servo ventilation) を考慮する
- LAM 細胞のクラスターは乳び胸水や乳糜腹水にみられる. LAM 細胞は D2-40, α-SMA, HMB45, ER, PR などの免疫染色が有用. 血清 VEGF-D
- BHDS 顔面, 頸部, 上半身に繊維毛包腫. 肺嚢胞は下肺野縦隔側, 腎腫瘍は chromophobe 腫瘍または oncocytoma. folliculin 遺伝子の異常で AD.
- 先天性 PAP の原因として SP surfactant protein-B, SP-C, ABCA 3遺伝子異常. PAP は BAL 液中に泡沫状マクロファージ,末梢気腔内に PAS 染色, SP-A 染色陽性の再k粒状物質がみられる. PAP は GM-CSF 吸入療法(保険適用)

1.2.8 稀な疾患群

- Platypnea-orthodeoxia 症候群:心内シャント(卵円孔開存),V-Q mismatch(肝肺症候群,IP).
- 線毛不動症候群の検査はサッカリンテスト陽性(下鼻甲介に置く、咽頭で甘みを感じるまでに時間かかる)、鼻腔 NO 低値.
- 黄色爪症候群(Yellow nail syndrome, YNS): 黄色爪, 四肢(下腿)リンパ浮腫. 呼吸器症状の合併が多い(BE, 慢性気管支炎). ブシラミン, 金, D-ペニシラミンと関連.
- YNS の胸水:リンパ球優位, TG 上昇.
- YNS の治療は対症療法のみ:MLs, vitamin B3/E, 亜鉛.

•

- MCD は VEGF ↑. AA アミロイドーシス合併, HHV-8
- 肝肺症候群:肺内シャントの存在はコントラスト心エコーが有用, 3 心拍以内に LA に気泡が到達した場合は心内 シャントの存在が示唆される.
- 肺胞出血の薬剤: 抗癌剤 (MTX, マイトマイシン C, CyA), 抗てんかん薬 (フェニトイン, カルバマゼピン), 抗 不整脈薬 (アミオダロン, キニジン)
- GPA palisading granuloma 中心部の壊死に対して柵状に組織球と巨細胞が取り囲む所見
- 肺胞微石症:SLC34A2 (リンの運搬蛋白), AR, リン酸カルシウムを主成分とする微小結石が蓄積
- CF CFTR 遺伝子変異,汗の塩化物イオン濃度上昇,膵臓の外分泌機能不全,慢性副鼻腔炎,LC,先天性両側精管 欠損症など合併
- 喫煙は自然気胸の最大のリスク
- 胸水 ADA 上昇 Tb, 農協, RA, リンパ腫, IgG4RD
- Tb 胸膜炎は一次結核に多い
- 胸管損傷による乳び胸は胸管の破綻が第 5 胸椎より上で生じると左胸水, それより下だと右胸水になる. オクトレオチド. 排液量が 1000mL 超える場合は胸管塞栓術やっていい. 乳び胸の胸水はリンパ球優位. 乳糜状況水 (chyliform effusion) は胸腔内での炎症の遷延で生じる, CM は増加しない
- MPM は胸膜 80-85%, 腹膜 10-15%, MPM の 70% で石綿暴露あり
- MPM のセルブロックの免疫染色. carretinin, WT-1, D2-40, CD5/6. MPM とと反応中皮過形成の鑑別は間質, 脂肪組織への浸潤の有無を評価
- desmin による免疫染色で、非腫瘍性中皮で 80% が陽性、上皮型中皮腫で 10% が陽性.
- MPM の手術:壁側胸膜と肺表面の臓側胸膜のみを切除
- 肺吸虫症はイノシシ、ウエステルマンが最多、腹腔→胸腔→気胸・肺野病変
- 膿胸関連リンパ腫 (PAL):慢性膿胸, 結核性胸膜炎への人工気胸術後>20 年, 胸腔内に発生する DLBCL.
- 原発性滲出性リンパ腫 (PEL): HIV 関連, HHV-8.
- MPM ガイドライン読む

1.2.9 胸腺腫,胸腺癌

- 胸腺腫 + 低γグロブリン→ Good 症候群で予後不良.
- 胸腺腫の正岡分類:IIB 期で肉眼的浸潤,IVA 期で胸膜・心膜播種,IVB 期でリンパ行性,血行性転移.

Ⅰ期 完全に被膜に覆われている 被膜浸潤しているが貫通していないⅢ期 a 顕微鏡的に被膜をこえる浸潤

Ⅲ期 b 胸腺あるいは周囲脂肪組織への肉眼的浸潤 縦隔胸膜や心膜に接しているが浸潤していない

Ⅲ期 隣接臓器への浸潤:縦隔胸膜,心膜,臓側胸膜あるいは肺,横隔神経,迷走神経,大血管などへの浸潤

IV期 a 胸膜または心膜播種あり

Ⅳ期 b リンパ節転移または遠隔転移あり

type	胸腺上皮細胞	異型性		リンパ球	
Α	卵円形〜紡錘型細胞で構成	なし		少ない	
AB	A と B1 が混在			比較的多い	
В1	類円形〜多角型細胞がまばらに存在			多い	
B2	比較的大型の多角型細胞が散在	,	,	比較的多い	
вз	多角型細胞で構成	軽度		少ない	
С	扁平上皮癌	高度		少ない	

(朝倉内科学(第12版) より引用)

- 切除可能な胸腺腫・胸腺癌に針生検は禁忌.
- 胸腺腫は III 期まで 1st choice は外科的切除. 不完全切除例は PORT を行う(ただし III 期胸腺腫は完全切除でも PORT やってもいい).
- 胸腺癌も III 期まで 1st choice は外科的切除. II-III 期は完全切除でも PORT 必須.
- 切除不能胸腺腫は化学療法(ドキソルビシン,シスプラチン,CY ±ビンクリスチン). ICI は治療関連死の可能性あり不可!
- 切除不能胸腺癌は化学療法 (CBDCA+PTX or CBDCA+AMR). 2nd-line はレンバチニブ.
- セミノーマは hCG 上昇(10-20%)、非セミノーマは AFP 上昇(50-70%)。

1.2.10 胸郭疾患

- 横隔神経麻痺:第 3-5 頚椎から出る. 診断は臥位 Xp.
- 横隔膜弛緩症:先天性は胎生期の形成不全.後天性は横隔膜の鈍的障害.左の挙上が多い.
- 漏斗胸の手術適応の判断は Haller index: (胸腔横径) ÷ (胸骨後面と椎骨前面の距離) >3.25.
- 大量血胸の開胸止血の適応:①胸腔ドレナージ開始時に 1000mL, ②開始 1 時間で 1500mL, ③開始 2-4 時間で >200mL/h, ④持続的な輸血が必要. ただし鈍的外傷は開胸不要なことも多い.

1.2.11 禁煙外来

- ◆ 禁煙治療の条件:①禁煙意思あり、②ニコチン依存症スクリーニング>5 点、③ BI>200 (35 歳未満は制限なし)、④ 文書による同意(+ 過去1年以内の禁煙治療歴なし)
- バレニクリン(チャンピックス ®)は漸増して 12 週使用. 最初の 1 週間だけ喫煙 OK!ドライバーには処方不可.
- ニコチンパッチ (ニコチネル ®) は漸減して 8 週使用.
- 日本の禁煙治療の成功率は20%.