

症 例

気胸を合併した Swyer-James 症候群の 1 例

永田 一洋 岩崎 吉伸 横村 一郎 上田 幹雄
橋本 進一 溝淵 一哉 有本太一郎 中川 雅夫

要旨：症例は 20 歳，男性．既往歴には幼小時に反復する肺炎がある．突然の呼吸困難にて高度の右気胸を発症し当科に入院した．気胸回復後の胸部レントゲン写真では，右上肺野の透過性は亢進し，high resolution CT では，同部位に low attenuation area を認め気腫性変化と考えられた．肺血流シンチでは，同部位の著明な血流低下を，また換気シンチでは換気の低下と洗い出しの遅延を認めた．気管支造影では右上葉の気管支が円柱状に拡張し，十分な造影剤の注入にも関わらず末梢での肺胞は造影不良であった．肺動脈造影では右上葉の肺動脈は著明に狭小化していた．以上より Swyer-James 症候群と診断した．本症例では Swyer-James 症候群による嚢胞性変化と同部位の組織の脆弱性が気胸を引き起こしたと考えた．

キーワード：Swyer-James 症候群，一側肺透過性亢進，気胸

Swyer-James syndrome, Unilateral hyperlucent lung, Pneumothorax

はじめに

Swyer-James 症候群は胸部レントゲン写真上，一側肺または一葉の透過性が亢進する稀な疾患^{1,2)}で組織学的には嚢胞性変化³⁾が特徴と考えられている．今回，私たちは，自然気胸を合併し，その発症に Swyer-James 症候群に起因する嚢胞性変化の関与が考えられた 1 例を経験したのでその成因について考察を加え報告する．

症 例

症例：20 歳，男性．

主訴：呼吸困難．

既往歴：幼小より反復する肺炎．

家族歴：特記すべきことなし．

現病歴：平成 7 年 10 月 14 日起床時に突然の呼吸困難を自覚し軽快しないため 10 月 16 日近医受診，胸部レントゲン写真にて右気胸と診断され当科に紹介入院した．

入院時現症：身長 183 cm，体重 60 kg，体温 37.1℃，
血圧 158/100 mmHg，脈拍 108/分・整，呼吸数 25/分．
眼結膜に貧血(-)，黄疸(-)．表在リンパ節触知せず．
心音に異常なし．呼吸音は右側にて著明に減弱．腹部は平坦で圧痛なし．

入院時検査所見(Table 1)：動脈血ガス分析では room air 下で Pao₂ 56.9 torr，Paco₂ 39.1 torr と低酸素血症を認めた．

入院後経過：胸部レントゲン写真(Fig. 1)では右側に気胸を認め虚脱率は 78% であった．直ちに胸腔ドレーンチューブを挿入，低圧持続吸引を施行し，2 日後には良好な拡張を得た．気胸治癒時の胸部レントゲン写真(Fig. 2)では，右上肺野の血管陰影は細小化し，同部位の透過性の亢進を認めた．また，右肺尖部には bulla を認めた．2 mm スライス胸部 high resolution CT (TCT, 900 S fleet, window 幅 1700 HU, window level - 700 HU) では，右側肺野にて low attenuation area を認め(Fig. 3)，気腫性変化が考えられた．左肺の一部にも low attenuation area を認めた．呼吸機能検査(Table 2)では，%VC 101.5%，FEV_{1.0}% 50.3% と閉塞性換気障害を認めた．気胸回復後の動脈血ガス分析では，Pao₂ 80.7 torr，Paco₂ 41.7 torr と軽度の低酸素血症を認めた．換気シンチ(Fig. 4)では右上葉で流入の障害と洗い出しの遅延を認め，同部位における air trapping の存在が確認された．血流シンチでは右上葉に欠損像を認め，血流の低下が考えられた．気管支造影(Fig. 5)では，右 B¹ は気管，右主気管支の移行部より，右 B²⁺³ が主気管支よりそれぞれ独立して分岐していた．右 B¹，B²，B³ は円柱状の拡張を認め十分な造影剤の注入にも関わらず肺胞は造影不良であった．肺動脈造影(Fig. 6)では，右上葉の肺動脈は著しく細小化し，血流の低下を認めた．以上の所見，すなわち胸部 HRCT で右上葉に気腫性変化がみられ，肺動脈造影で肺動脈が細小化し，気管支造影にて気管支拡張像および肺胞充盈像が消失していたことより Swyer-James 症候群と診断した．特に重篤な合併症を認めなかったため退院し，外来にて経過観察中で

Table 1 Laboratory data on admission

CBC		ALP	142 IU/l
RBC	545 × 10 /μl	LAP	63 IU/l
Hb	16.5 g/dl	ChE	4.36 IU/ml
Ht	50.0 %	CPK	139 IU/l
WBC	5,100 /μl	T-cho	123 mg/dl
Neutr	48.0 %	BUN	18 mg/dl
Lymph	38.6 %	Cr	0.8 mg/dl
Mono.	6.2 %	UA	4.9 mg/dl
Baso.	6.5 %	Na	141 mEq/l
Eos.	0.7 %	K	4.4 mEq/l
Blood chemistry		Cl	103 mEq/l
T-Bil.	0.59 mg/dl	FBS	86 mg/dl
D-Bil.	0.13 mg/dl	ESR	12 mm/h
TTT	2.0 KU	CRP	0 mg/dl
TP	7.7 g/dl	ABGA (room air)	
A/G	1.4	pH	7.41
GOT	24 U/l	Pao	56.9 torr
GPT	18 IU/l	Paco	39.1 torr
LDH	254 IU/l	Urine, feces : n.p.	

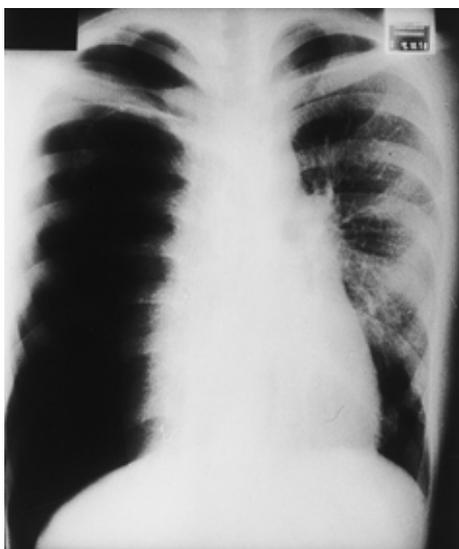


Fig. 1 Chest X-ray on admission showed right pneumothorax.

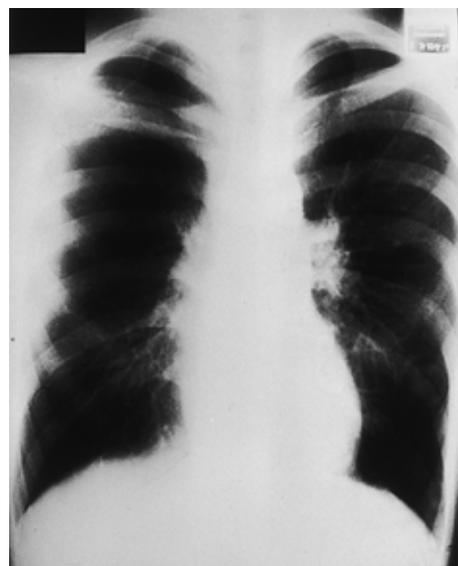


Fig. 2 Chest X-ray obtained after treatment of pneumothorax showed that the right upper field was hyperlucent.

ある。

考 察

Swyer-James 症候群は 1953 年, Swyer と James¹⁾により提唱された疾患概念で,当初は,胸部レントゲン写真で一側肺の透過性亢進²⁾を特徴とする疾患として報告されたが,現在では,一側肺または一葉の透過性亢進を来す疾患と考えられている⁵⁾.鑑別⁶⁾には胸部レントゲン写真にて一側肺の透過性亢進を呈する疾患が考えられる.その原因には,胸壁の異常,肺含気量の増加,肺血流量の減少,Swyer-James 症候群がある (Table 3).本

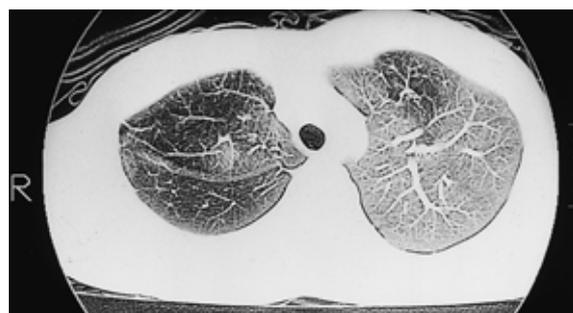


Fig. 3 Chest CT revealed a low attenuation area and a cystic space in the right upper lobe.

Table 2 Pulmonary Function Test

VC	4.711	FRC	3.221
%VC	101.5 %	DLco	32.0ml/min/torr
TV	0.771	%DLco	103.8%
IRV	2.351	ABGA (room air)	
FEV _{1.0}	2.291	pH	7.39
FEV _{1.0} %	50.3 %	Pao ₂	80.7 torr
\dot{V}_{50}	1.281/s	Paco ₂	41.7 torr
\dot{V}_{25}	0.411/s		
TLC	5.621		
RV	1.261		
%RV	87.5 %		
RV/TLC	22.4%		

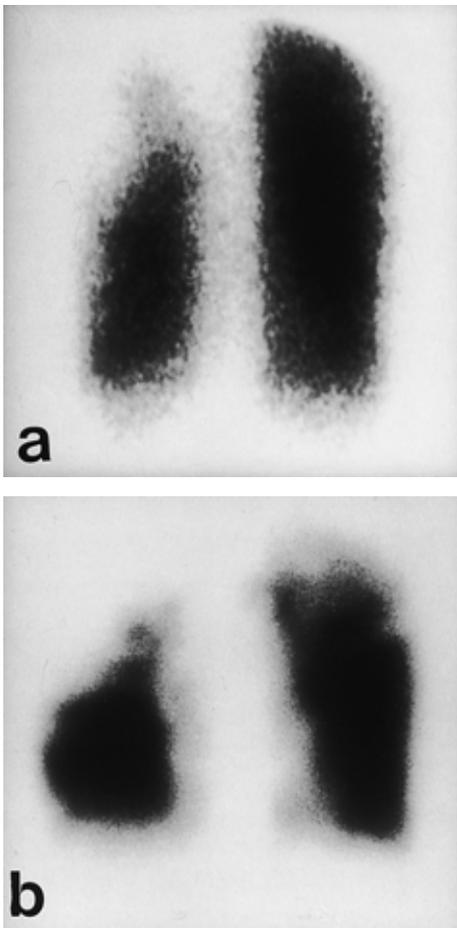


Fig . 4 a) Ventilation scintigraphy showed decreased ventilation and air trapping in the right upper lobe. b) Perfusion scintigraphy showed decreased perfusion in the right upper lobe.

症例では胸郭胸壁にはほとんど異常なく、また気管支鏡では気管支を閉塞する病変は認められなかった。bullous emphysema では透過性の亢進部分での肺血管影の消失および周辺の肺血管収束像が特徴であるが、本症例では収束像はなかった。congenital lobar emphysema では若年に発症し進行性であること、また先天性肺動脈欠損・

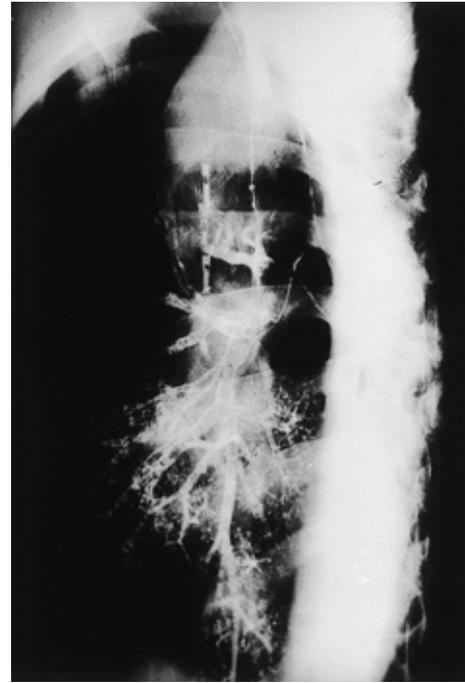


Fig . 5 Bronchography showed cylindrical bronchioectasis in the proximal bronchi, and poor filling in the peripheral bronchi of the right upper lobe.

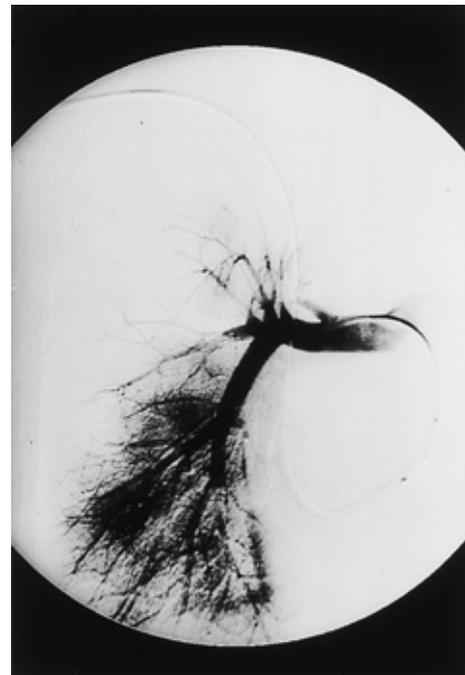


Fig . 6 Pulmonary angiography showed a small right upper pulmonary artery.

形成不全、肺動脈血栓塞栓症等の肺動脈異常では、肺機能障害がないことより除外した。以上より Swyer-James 症候群と診断した。

本症候群の発症機序⁶⁾については気管支病因説と肺動

Table 3 Differential Diagnosis⁵⁾

1) Asymmetry of the chest wall
Congenital absence or atrophy of pectoral muscles
Congenital absence or atrophy of shoulder muscles
Mastectomy
2) Unilateral hyperaeration
A) Obstructive hyperaeration
Bronchial adenoma
Bronchogenic carcinoma
Foreign bodies
Inflammatory granulation
B) Bullous emphysema
C) Congenital lobar emphysema
3) Unilateral pulmonary undercirculation
Congenital pulmonary arterial agensis of hypoplasia
Embolism of a large pulmonary artery
Pulmonary arterial occlusion by tumor
Takayasu's arteritis
4) Swyer-James syndrome

脈病因説がある。気管支病因説とは幼少時の呼吸器感染による気管支の変形，狭窄のため air trapping を引き起こし，その結果，気腫性変化を生じ，2 次的に肺の血流障害が生じるという説である。一方，肺動脈病因説とは先天性肺動脈形成不全により 2 次的に気管支の形成異常さらに気腫性変化をきたすという説である。今回の症例では第一に幼少時に呼吸器感染を繰り返した既往があった。第二に肺動脈の著明な狭小化を認めたが，分岐には異常がなかった。第三に区域気管支以下での気管支の拡張，その末梢の閉塞所見は，閉塞性細気管支炎の存在を示唆するものであった。以上より気管支病変が先行したものと考えられた。high resolution CT では両側に病変を認め，不均一な分布を示した^{5,8)}。これは病変の重症度と分布の不均一性を示しており，成長過程での反復した呼吸器感染の結果生じた変化とも考えられ，後天性気管支病因説を支持していると考えられる。

病理組織学的には，大小様々な cystic space からなり，細気管支の拡張および狭窄，基底膜の硝子化を認め，細胞浸潤，平滑筋の消失や過形成が見られ，肺胞は虚脱と気腫化が混在する^{9,10)}と報告されている。本症例では high

resolution CT より，右上葉に気腫性変化を認め一部に cystic space が存在し，この cystic space の破裂により気胸が発症したものと考えられた。また，Swyer-James 症候群に縦隔・皮下気腫を合併した報告¹⁰⁾があり，その発症要因として肺胞壁の破壊を伴う末梢気腔の拡張による肺組織の脆弱化³⁾を指摘している。本症例においても気腫性変化とそれに伴う cystic space の部分の肺組織の脆弱性が気胸発症に関与した可能性が考えられた。

文 献

- 1) Swyer PR, James GCW: A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax* 1953; 8: 133-136.
- 2) Macleod WM: Abnormal transradiancy of one lung. *Thorax* 1954; 9: 147-153.
- 3) 吉田和浩, 小場弘之, 五十嵐知文, 他: Swyer-James 症候群の一例 伸展固定肺による形態学的検討. *日胸疾会誌* 1994; 32: 856-860.
- 4) 富樫 実, 金子康夫, 川島 明, 他: idiopathic unilateral hyperlucent lung with small (left) hilus. *内科* 1964; 14: 577-580.
- 5) 衛藤寿仁, 近藤哲理, 園田陽子, 他: Swyer-James 症候群. *呼と循* 1981; 29: 1049-1055.
- 6) 児浦利哉, 細川芳文, 安部幹雄, 他: 気管支喘息再発性気胸を合併した Swyer-James 症候群の一例. *日胸疾会誌* 1996; 34: 731-736.
- 7) 南須原康行, 山崎浩一, 高岡和夫, 他: 両側に病変を認めた Swyer-James 症候群の一例. *日胸疾会誌* 1992; 30: 495-499.
- 8) 大石修司, 人見秀昭, 酒井正雄, 他: Swyer-James 症候群 5 例の臨床的検討. *日胸疾会誌* 1995; 33: 1401-1407.
- 9) 安野 博: Macleod's 症候群. *呼吸* 1986; 5: 855-860.
- 10) 望月吉郎: Swyer-James 症候群. *呼吸* 1996; 15: 47-51.
- 11) 安東 優, 松木康真, 水木まさみ, 他: 喘息発作を契機に縦隔・皮下気腫を合併した Swyer-James 症候群の一例. *日胸疾会誌* 1996; 34: 898-903.

Abstract

Swyer-James Syndrome with Pneumothorax

Kazuhiro Nagata, Yoshinobu Iwasaki, Ichiro Yokomura, Mikio Ueda, Shinichi Hashimoto,
Kazuya Mizobuchi, Taichiro Arimoto and Masao Nakagawa
Second Department of Medicine, Kyoto Prefectural University of Medicine,
465 Kawaramachi Hirokoji, Kamigyo-ku, Kyoto 602 0841, Japan

We report a case of Swyer-James syndrome with pneumothorax. A 20 year-old man was admitted to our hospital with dyspnea. Right pneumothorax was diagnosed by chest X-ray. He had a history of current pneumonia in childhood. After improvement of the pneumothorax, chest X-ray revealed hyperlucency of the right upper lung. Chest-CT revealed a low attenuation area and a cystic space in the right upper lobe. Xenon-133 clearance was delayed in ventilation scintigraphy. Bronchography showed cylindrical bronchiectasis in the proximal bronchi and poor filling of the peripheral bronchi in the right upper lobe. Pulmonary angiography showed a small right upper pulmonary artery. Swyer-James syndrome was diagnosed. The pneumothorax was probably caused by weakness of the cystic spaces.