症例

Swyer-James症候群を合併した漏斗胸の1例

長浜赤十字病院形成外科, 同 呼吸器外科*

武 田 孝 輔 黒 川 正 人 野 田 和 男
服 部 亮 浅 田 佳 邦*

A Case of Funnel Chest with Swyer-James Syndrome

Kousuke TAKEDA, Masato KUROKAWA, Kazuo NODA,
Ryo HATTORI and Yoshikuni ASADA*

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Nagahama Red Cross Hospital

**Department of Thoracic Surgery, Nagahama Red Cross Hospital*

胸部レントゲン写真上, 一側肺または肺葉の透過性の亢進と血管影の狭小化を特徴とする稀な疾患であるSwyer-James症候群を合併する漏斗胸の1手術例を経験したので報告する。症例は5歳4カ月の男児。乳児期より肺炎および気管支喘息にて小児科入退院を繰り返していた。その精査にて下横隔膜動脈-肺動脈短絡を伴うSwyer-James症候群と診断されていた。5歳4カ月時に漏斗胸に対し, 胸腔鏡下にNuss法を施行し, 同時に異常流入血管の結紮を行った。術後2年6カ月を経過し, 漏斗胸の術後経過は良好であるが, Swyer-James症候群による左上葉の気腫状変化は改善を認めておらず, 外来経過観察中である。

索引用語: 漏斗胸 (funnel chest), Swyer-James症候群 (Swyer-James syndrome), Nuss法 (Nuss procedure)

はじめに

Swyer-James症候群は, 1953年にSwyerとJames¹⁾により報告された幼少期より気管支肺炎, 気管支炎など反復する呼吸器感染症の既往をもち, 胸部レントゲン写真上, 一側肺または肺葉の透過性の亢進と血管影の狭小化を特徴とする疾患で, 本邦でも数十例の報告がある²⁾³⁾。一方, 当科では2000年3月より45例の漏斗胸に対して胸腔鏡を用いたNuss法^{4)~6)}を行ってきている。今回, Swyer-James症候群を合併する漏斗胸に対して胸腔鏡下にNuss法を施行し, 同時に左下葉の肺動脈に異常流入する血管を結紮した1例を経験したので報告する。

症 例

患 者: 5歳4カ月の男児。

主 訴: 前胸部の陥凹。

家族歴: 特記すべきことなし。

既往歴: 乳児期より気管支喘息と左下肺野の肺炎にて当院小児科入退院を繰り返していた。胸部レントゲンにて左上肺野の透過性亢進を常に認め, 肺炎がいつも左下肺野であったため, 1歳時にCT, MRI検査を施行された。左上葉の気腫状変化と左下葉に異常血管がみられたため, さらに血管造影を施行された。肺動脈造影で左上肺野に肺動脈の狭小化を認め, 大動脈造影および選択的下横隔膜動脈造影で下横隔膜動脈から左肺動脈が造影された。以上の検査結果から, 肺動脈に異常流入する血管を認め, 左上肺野の肺動脈の低形成と

Fig.1 At the first medical examination, Patient showed excavation of the anterior chest wall.

X線透過性亢進があり，左下横隔膜動脈—肺動脈短絡を伴うSwyer-James症候群と診断された。

現病歴：在胎41週3,900g，正常経膈分娩にて出生。生下時より漏斗胸を認めていた。2歳頃から目立つようになり，4歳11カ月時に当科外来を受診した（Fig. 1）。

治療経過：当科初診時の胸部レントゲンでは，正面像で左上肺野の透過性亢進，側面像では胸骨の陥凹を認める（Fig. 2a, b）。異常血管の解剖学的位置確認のため再度選択的下横隔膜動脈造影を施行したところ，肺動脈は造影されず左下横隔膜動脈から左下肺野に向かう異常血管は，1歳時より退縮していた（Fig. 3a）。肺動脈造影では下肺野に伸びる肺動脈がよく発達していたが，上肺野の肺動脈は変化を認めなかった（Fig. 3b）。異常血管は横隔膜面背側に存在し，プレート挿入の際の問題にならないことを確認しておいた。CTでは前胸壁の陥凹を認め，左上葉の気腫状変化は1歳時より顕著になっていた（Fig. 4a, b）。手術は5歳4カ月時に行いNuss法を施行するために両側の前腋窩線より後方に約2.5cmの切開を加えて，両側第5肋間に約1cmの開胸を行った。左側開胸部より胸腔鏡下に肺動脈に異常流入する血管をチタン製クリップを用いて結紮した。続いて，通常のNuss法と同様に右側より胸腔鏡下にチタン合

Fig. 2 Chest X ray showed hyperlucency of the left upper lung field (a). The side view showed excavation of the sternum (b).

$\frac{a}{b}$

金製プレートを左側開胸部に通した後に，反転して胸骨を挙上した。

術後経過：術後長期経過では，術前は月に4～5回程度の頻度で起きていた気管支喘息，肺炎等の呼吸器症状が月に1～2回程度の頻度に軽減した。しかし，術後2年6カ月の時点で胸部レントゲン，CTにおける左上葉の透過性亢進，気腫状

Fig. 3 Selective inferior phrenic arteriography showed an abnormal artery extending to the left lower lung field from inferior phrenic artery (a). Pulmonary arteriography showed attenuated arteries in the upper left lung field. Pulmonary arteries in the left lower lung field were well developed (b).

$\frac{a}{b}$

変化に改善は認めていない。胸郭の変形は改善したために、Nuss法術後2年6カ月で金属プレートを抜去した(Fig. 5)。プレート抜去以前より剣状突起部に軽度の陥凹を残すが、患者および家族は胸郭形態に満足しており追加治療を希望していない(Fig. 6)。

考 察

Swyer-James症候群は、肺梗塞や腫瘍による気管支の狭窄あるいは巨大ブラなどの明白な原因のない、肺の透過性亢進を示す疾患の総称である。

Fig. 4 Chest CT showed excavation of the chest wall (a) and emphysematous change of the upper lobe of the left lung (b).

$\frac{a}{b}$

臨床および放射線的な疾患概念であり、病理学的な診断基準は確立されていない。その成因として「気管支病因説」が有力に唱えられている。すなわち、幼少期の繰り返す気道感染により炎症が気管支周囲から周辺の血管に及び、局所の低酸素状態が生じ血管攣縮が起こり血流を減少させ、局所のうっ血、浮腫が増強されて末梢気道の閉塞が起こり、air-trappingを起こして肺胞内圧が上昇し、肺胞壁の血流障害が生じて気腫状変化が進行するというものである²⁾³⁾⁷⁾⁸⁾。本症例では生下時より存在する漏斗胸により患児は呼吸器感染症を生じやすい状態にあり⁹⁾、漏斗胸がSwyer-James症候群の発症に寄与しているものと思われた。また、反復する肺炎のため下横隔膜動脈-肺動脈短絡が二次的に生じたと考えられるが、先天的に大循環からの血流を受ける肺分画症の可能性も否定はできない¹⁰⁾。しかし、この血流の増加によって気腫状変化は上肺野のみに限局したとも推測された。Swyer-James症候群の治療については、一般的に予後良好であり、経過観察のみであるが、内科的

Fig. 5 Chest CT just before metal bar removal showed elevation of the sternum by the metal bar.

治療に抵抗する感染症や大量の咯血を認める場合、外科的に肺切除が行われることもある¹¹⁾。

本来低圧系である肺動脈に高圧系の体循環から流入する異常血管の存在は圧負荷により肺胞障害を起こし得るため、本症例においては、成長により短絡が軽減しているとはいえ漏斗胸手術と同時に異常血管を結紮することとした¹²⁾¹³⁾。今回、漏斗胸手術に際してNuss法を選択することで、胸腔鏡操作による異常血管結紮を同一術野から行うことができ、最小限の切開創で手術を行うことができた¹⁴⁾¹⁵⁾。術後、気管支喘息、肺炎等の呼吸器症状の頻度は軽減したが、これは漏斗胸手術による胸郭形態の矯正に伴う気道圧迫の解除および異常血管結紮による肺胞障害の阻止による効果であると考えられた。胸郭形態の改善および異常血管の処理により、肺の発育が制限されることがなくなり左上葉の変化に改善が得られると期待していたが、術後2年6カ月を経過した時点の胸部レントゲンおよびCTでも左上葉の透過性亢進、気腫状変化に改善は得られていない。本症例では術後2年6カ月を経過しても画像上改善を得られないことから、左上葉の末梢気道の変化は不可逆的なものに陥っている可能性が考えられる²⁾¹⁶⁾。しかし、幼小児では肺の発育が期待されるため、今後の経過観察を行う必要がある。

結 語

Swyer-James症候群を合併する漏斗胸に対して胸腔鏡下にNuss法を施行し、同時に肺動脈に異常流入する血管を結紮した1例を経験した。胸腔

Fig. 6 Patient post metal bar removal. Excavation of the chest wall was improved, but persisted slight excavation at the xiphisternum.

鏡下Nuss法を選択することで、漏斗胸手術と同時に異常血管の処理を行うことができた。

参考文献

- 1) Swyer PR, James GCW: A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax* 8:133-136, 1953
- 2) 望月吉郎: Swyer-James症候群, *呼吸*15: 47-51, 1996
- 3) 尾崎 裕, 雨宮 謙, 白形彰宏他: Unilateral Hyperlucent Lungを来した1小児例の検討. *画像診断*11: 398-401, 1991
- 4) Nuss D, Kelly RE, Croitoru DP, et al: A 10-year review of minimally invasive technique for the correction of pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 33: 545-552, 1998
- 5) 黒川正人, 細川 互: 胸腔鏡を用いた胸骨挙上術(Nuss法). *外科治療*86: 347-352, 2002
- 6) 黒川正人, 野田和男, 服部 亮他: チタン合金(Ti-6Al-4V) 製金属プレートを使用した漏斗胸に対するNuss法の経験. *小児外科*36: 1089-1094, 2004
- 7) 池添潤平, 森本静夫, 有沢 淳他: Swyer-James症候群のCT像. *臨放線*30: 825-828, 1985
- 8) 沼尾利郎, 湯川龍雄, 山田吾郎他: 気管支喘息様

Swyer-James症候群を合併した漏斗胸の1例

症状を呈したSwyer-James-MacLeod症候群に選択的肺胞気管支造影を施行しえた1例. 日胸疾患会誌23: 1369-1375, 1985

- 9) 伊藤健二: 漏斗胸. 小児外科18: 461-470, 1986
- 10) 伊藤真樹: [小児疾患診療のための病態生理] 呼吸器疾患 肺嚢胞性疾患, 肺分画症. 小児内科34 (増刊): 131-136, 2002
- 11) 中村昌樹, 諏訪大八郎, 東 幸宏他: Swyer-James症候群の1手術症例. 日臨外会誌63: 1892-1896, 2002
- 12) 高木洋行, 宮入純一, 羽田原之: Pryce I型肺葉内肺分画症 (肺底区動脈大動脈起始症) の1例. 日臨外会誌61: 1456-1459, 2000
- 13) 四方裕夫, 佐々木規之, 上田善道他: 異常血管と

肺動脈の同時造影が有用であった肺葉内肺分画症 (Pryce I型) の1手術症例. 日臨外会誌65: 929-933, 2004

- 14) 黒川正人, 山田信幸, 羽森由佳他: 長浜赤十字病院における漏斗胸手術術式の選択基準と患者による選択 内視鏡補助下Ravitch変法とNuss法の選択. 日形会誌23: 1-5, 2003
- 15) 関谷秀一, 杉田礼典, 吉村 圭他: Nuss法による胸骨挙上術. 形成外科43: 901-907, 2000
- 16) Fukumoto T, Uyama T, Sakiyama S, et al: Mediastinal Esophageal Cyst Causing Unilateral Hyperlucent Lung. Jpn J THORACIC CARDIOVASC SURG 47: 141-143, 1999