

症 例

重症成人型 Williams-Campbell 症候群
(Williams-Campbell 型気管支拡張症) の 1 例

木本てるみ* 河村 哲治 中原 保治 望月 吉郎

要旨: 症例は 70 歳, 男性, 労作時呼吸困難を主訴に来院. 動脈血液ガス分析では pH 7.421, PaCO₂ 48.4 Torr, PaO₂ 34.5 Torr と著明な II 型呼吸不全を呈していた. 胸部単純 X 線写真で両下肺野に多発輪状影を認め, Williams-Campbell 型気管支拡張症を疑い, 吸呼気での拡張気管支径の変化を調べた. その結果, 胸部単純 X 線写真および胸部 CT 写真では吸気時と呼気時の静止画像で, X 線単純透視では吸気から呼気を連続的に観察することで, 気管支の吸気時拡張と呼気時の虚脱を確認し, Williams-Campbell 型気管支拡張症と診断した. 本例は, 従来報告されてきた成人型 Williams-Campbell 症候群と比べ呼吸不全が著明である点, X 線単純透視にて吸呼気における気管支の変化を確認し得た点で, 興味深い症例と考えられた.

キーワード: Williams-Campbell 症候群, 胸部 CT 写真, X 線単純透視

Williams-Campbell syndrome, Chest computed tomography, Fluoroscopy

はじめに

Williams-Campbell 症候群は気管支造影で吸気時における気管支の風船様拡張, 呼気時における虚脱を認め, 気管支軟骨の先天性量的欠損が原因と考えられている特殊な気管支拡張症である. しかし, 我が国における Williams-Campbell 症候群の症例報告はほとんどが成人例で, しかも気管支造影などの画像所見をその診断根拠としており, そのような症例は Williams-Campbell 型気管支拡張症と表現すべきだという意見¹⁾もある. 今回我々は, 重症呼吸不全を呈した成人型 Williams-Campbell 症候群 (Williams-Campbell 型気管支拡張症) を経験したので若干の文献的考察を加え報告する.

症 例

症例: 70 歳, 男性.

主訴: 労作時呼吸困難.

既往歴: 47 歳頃より肺炎にて入退院を繰り返していたが, 胸部単純 X 線写真所見は不詳である.

喫煙歴: 15 本/日 × 20 年間 (35 ~ 55 歳).

家族歴: 特記事項なし.

現病歴: 1995 年 8 月近医で胸部単純 X 線写真異常を

指摘され, 精査・加療目的にて当院紹介受診. その後労作時呼吸困難が増悪し, 下肢浮腫が出現したため同年 10 月入院となった.

入院時現症: 身長 160 cm, 体重 50 kg, 体温 37.5, 血圧 120/64 mmHg, 呼吸数 20/分, 脈拍数 96/分, 整. 呼吸音は両下肺で coarse crackles を聴取, 心雑音は認めなかった. 手指にチアノーゼ, パチ状指を認め, 下肢浮腫を呈していた. 胸郭異常は認めなかった.

検査所見 (Table 1): 白血球数 3,900/mm³, 赤血球数 360 × 10⁴/mm³, ヘモグロビン 8.7 g/dl, ヘマトクリット 29.1% と正球形低色素性貧血を認めた. また CRP 11.63 mg/dl と上昇, アルブミンの低下, γグロブリン, IgG, IgA の上昇を認めた. 動脈血液ガス分析では, 安静時, 室内気で pH 7.421, PaCO₂ 48.4 Torr, PaO₂ 34.5 Torr で著明な低酸素血症と高炭酸ガス血症を認めた. 肺機能検査では, %肺活量 40.9%, 一秒量 0.94 L, 一秒率 66.2% と混合性換気障害を呈していた. 喀痰検査では *Streptococcus pneumoniae* を検出した.

胸部単純 X 線写真 (Fig. 1): 両下肺野の多発輪状影が吸気時に拡張し, 呼気時に縮小するのが認められる.

X 線透視下ではこの所見を動的に観察することができ, 輪状影の大きさ, 変化がより明確にとらえられた.

胸部 CT 写真 (Fig. 2): 胸部単純 X 線写真と同様, 右中下葉および左下葉において吸気時に嚢状に拡張した気管支が呼気時に縮小しているのが認められる.

入院後経過: 入院当日よりセフチゾキシム 2g/日を投与し, 炎症反応の改善をみた. 低酸素血症に対し経鼻的に酸素 0.25 L/分を投与し, PaO₂ 53.5 Torr に上昇,

〒670 0012 兵庫県姫路市本町 68

国立姫路病院内科

*現 京都大学医学部内科 (感染症科)

〒606 8507 京都府京都市左京区聖護院川原町 54

京都大学医学部内科 (感染症科)

(受付日平成 10 年 9 月 9 日)

Table 1 Laboratory Findings

Hematology		Serology	
WBC	3,900 /mm ³	CRP	11.63 mg/dl
Eo	1 %	RA	< 20 IU/ml
Seg	60 %	IgG	2,981 mg/dl
Ly	29 %	IgA	554.5 mg/dl
Mo	10 %	IgM	149.6 mg/dl
RBC	360 × 10 ⁴ /mm ³	Blood gas analysis (room air)	
Hb	8.7 g/dl	pH	7.421
Ht	29.1 %	PaCO ₂	48.4 Toor
Plt	29.3 × 10 ⁴ /mm ³	PaO ₂	34.5 Toor
Biochemistry		HCO ₃	31.3 mmol/l
TP	6.7 g/dl	BE	7.1
Alb	48.5 %	Sputum examination	
1	4.5 %	<i>Streptococcus</i>	
2	9.2 %	<i>pneumoniae</i>	3+
	8.8 %	AFB (-)	
	28.8 %	Pulmonary function tests	
Alb	3.6 g/dl	VC	1.31 l
GOT	24 IU/l	%VC	40.9 %
GPT	19 IU/l	FVC	1.42 l
T-Bil	0.9 mg/dl	FEV _{1.0}	0.94 l
-GTP	41 IU/l	FEV _{1.0} %	66.2 %
ChE	0.27 pH	ECG	
LDH	266 IU/l	II, III, aV _F pulmonary P	
Glu	105 mg/dl	Urinalysis	
BUN	17 mg/dl	Sugar	(-)
Cre	0.8 mg/l	Protein	(1+)
Na	136 mEq/l	Occult blood	(-)
K	3.8 mEq/l		
Cl	97 mEq/l		
Ca	8.6 mg/dl		

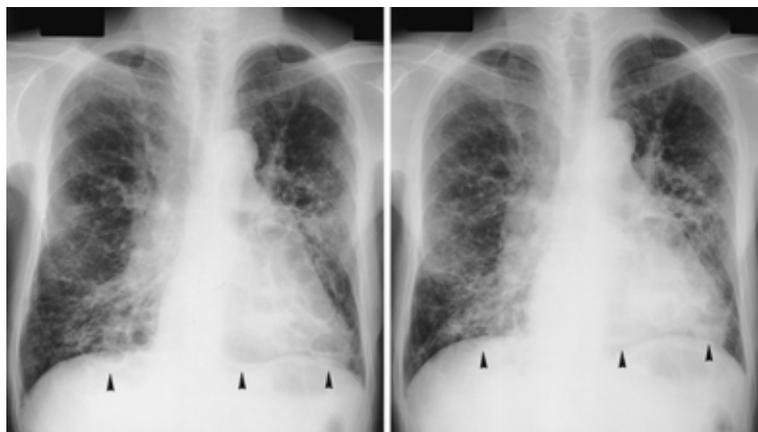


Fig. 1 Chest radiograph shows bilateral multiple cysts on inspiration and their collapse on expiration.

自覚症状も軽快したため、当院外科に転科、内痔核の手術を施行した。術後より再び労作時呼吸困難が出現し、経鼻酸素投与 0.25 L/分下で PaO₂ 42.9 Torr と低酸素血症の増悪を認めしたが、自覚症状は徐々に改善し全身状態

も安定したため在宅酸素療法を導入し外来での経過観察とした。

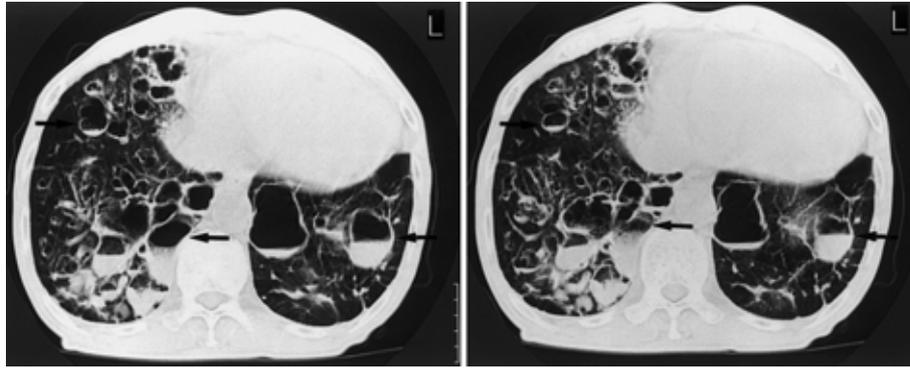


Fig. 2 Chest CT scan shows bronchiectasis in both lungs on inspiration and bronchial collapse on expiration.

Table 5 Adult cases of Williams-Campbell syndrome reported in Japan

Author	Age	Sex	PaO ₂ (Torr)	PaCO ₂ (Torr)	%VC	FEV ₁₀ %
Tomii ⁴⁾	39	F	ND	ND	ND	74.9
Fujishita ⁵⁾	49	F	ND	ND	79.6	74.6
Kawamura ¹⁾	59	F	67.9	ND	55	47.4
Watanabe ⁶⁾	64	F	54	49	61	60
Kawamura ¹⁾	69	F	71.1	ND	67.4	79.9
Amano ⁷⁾	34	M	49	63	76	23.2
Takao ⁸⁾	41	M	75.5	47.5	63.5	60.1
Okuyama ⁹⁾	42	M	71	45.3	97	70
Seki ¹⁰⁾	51	M	89	40	81	71
Yokoyama ¹¹⁾	58	M	55.1	67.2	47	56.7
Our case	70	M	34.5	48.4	40.9	66.2

ND : not described

考 案

Williams-Campbell 症候群は 1960 年に Williams と Campbell²⁾により報告された、呼吸性に拡張虚脱する特殊な気管支拡張症である。1972 年 Williams³⁾はその特徴として、1. 気管支軟骨の先天性量的欠損が原因と考えられる、2. 幼小時期から感染を繰り返し小児期に死亡する例も少なくない、3. パチ状指や樽状胸郭を伴うことが多い、4. 気管支造影にて吸気時の風船様拡張と呼気時の虚脱を認める、5. 片側性のもも存在するなどまとめている。

本邦では、Williams-Campbell 症候群の成人例として 10 例が報告^{4)~11)}されている (Table 2)。症例は 30 歳代~60 歳代の各年代にみられ、性差は認められなかった。動脈血液ガス分析結果が記載されている 6 例では、1 例が正常範囲内、2 例が軽度の低酸素血症を、3 例が II 型呼吸不全を呈していた。また、肺機能検査結果の記載されている 9 例についても、正常から重症まで種々の呼吸機能を示していた。しかし、本例のように著明な II 型呼吸不全を呈し、混合性換気障害を認めながら 70 歳時に診断された例はなく、興味ある症例と考えられる。

河村ら¹⁾は、本邦で従来 Williams-Campbell 症候群として報告されてきた症例のほとんどが病理所見を欠いていることから、気管支造影で気管支の風船状拡張虚脱を呈するものを Williams-Campbell 型気管支拡張症と呼ぶことを提唱している。気管支造影検査が侵襲の問題と造影剤の供給中止によりほとんど施行されなくなった現在、Williams-Campbell 型気管支拡張症の診断には胸部 CT 写真などの非侵襲検査が中心となる。本症例も気管支造影は施行しておらず、胸部単純 X 線写真、胸部 CT 写真より、Williams-Campbell 型気管支拡張症と診断したが、他の多くの報告例と同様、気管支軟骨の先天性量的欠損は証明していない。近年、本症候群の診断に胸部 CT が有用であるとの報告^{12)~14)}が散見されるが、この方法では 1. 患者の協力、理解が得られにくい、2. 最大呼気時に息止めがしにくく、撮影が難しい、3. 胸部 CT の施行回数および写真撮影枚数が増え、医療費が増加する、4. 胸部 CT では撮影部位のずれが生じ、全く同じ断面の比較は容易でない、などの問題点がある。一方、X 線単純透視ではリアルタイムで画像を観察するため、客観的評価および画像の保存が難しいという欠点がある反面、患者に負担をかけずに直観的に Williams-

Campbell 症候群を診断できるという利点がある。特に、呼吸状態の悪い患者で十分な息止めができず、胸部単純 X 線写真、胸部 CT 写真での評価が難しい場合、X 線単純透視は有用な手段と考えられる。今後、胸部単純 X 線写真、胸部 CT 写真、X 線単純透視を必要に応じて組み合わせることにより、Williams-Campbell 症候群の診断率を向上させることが可能であると思われる。

本論文の要旨は第 47 回日本胸部疾患学会近畿地方会(1996 年 6 月、大阪)にて発表した。

文 献

- 1) 河村哲治, 望月吉郎, 中原保治, 他: Williams-Campbell 症候群と考えられる 2 成人例: Williams-Campbell 型気管支拡張症の提唱. 日胸疾会誌 1992; 30: 1719-1723.
- 2) Williams H, Campbell P: Generalized bronchiectasis associated with deficiency of cartilage in the bronchial tree. Arch Dis Child 1960; 35: 182-191.
- 3) Williams HE, Landau LI, Phelan PD: Generalized bronchiectasis due to extensive deficiency of bronchial cartilage. Arch Dis Child 1972; 47: 423-428.
- 4) 富井啓介, 岩田猛邦, 種田和清, 他: 非定型抗酸菌症を初発症状とした Williams-Campbell 症候群の成人例と考えられる 1 例. 日胸疾会誌 1989; 27: 518-522.
- 5) 藤下雅敏, 片岡隆策, 小林 誠, 他: 拡張気管支に多数の Meniscus Sign を呈した Williams-Campbell 症候群と考えられる成人例. 日胸疾会誌 1990; 28: 1018-1023.
- 6) 渡辺好明, 平吹広子, 羽柴幸弘, 他: Williams-Campbell 症候群の成人例. 日胸 1987; 46: 477-480.
- 7) 天野慎也, 吉田康秀, 清水浩安, 他: 肺高血圧と高度の換気応答低下を呈した Williams-Campbell 症候群と考えられた 1 成人例. 日胸疾会誌 1997; 35: 1265-1269.
- 8) 高尾祐治, 水城まさみ, 鬼塚 徹, 他: Williams-Campbell 症候群と考えられる 1 成人例. 日胸疾会誌 1987; 25: 1359-1363.
- 9) 奥山悠子, 南 幸諭, 阿部庄作, 他: 気管支分岐異常を伴った Williams-Campbell 症候群の成人例. 呼と循 1984; 32: 849-854.
- 10) 関 雅彦, 道永 功, 吉田 稔: Williams-Campbell 症候群. 呼吸 1985; 4: 1335-1339.
- 11) 横山繁樹, 谷口博之, 中嶋庸子, 他: 呼吸不全を呈した Williams-Campbell 症候群と思われる成人例. 呼吸 1988; 7: 967-971.
- 12) Watanabe Y, Nishiyama Y, Kanayama H, et al: Congenital bronchiectasis due to cartilage deficiency: CT demonstration. J Comput Assist Tomogr 1987; 11: 701-703.
- 13) Newman KB, Beam WR: Congenital bronchiectasis in an adult. Am J Med 1991; 91: 198-201.
- 14) Kaneko K, Kudo S, Tashiro M, et al: Case report: Computed tomography findings in Williams-Campbell syndrome. J Thorac Imaging 1991; 6: 11-13.

Abstract

Severe Adult-Type Williams-Campbell Syndrome (Williams-Campbell-Type Bronchiectasis)

Terumi Kimoto*, Tetsuji Kawamura, Yasuharu Nakahara and Yoshiro Mochizuki

Department of Internal Medicine, National Himeji Hospital, Himeji, Hyogo, Japan

(*Correspondence address: Department of Internal Medicine, Kyoto University, Kyoto, Japan)

A 70-year-old man was admitted to our hospital because of dyspnea. Arterial blood gas analysis indicated severe type-II respiratory failure. Williams-Campbell-type bronchiectasis was suspected because chest radiographs disclosed multiple cystic shadows in both lungs. Although inspiratory chest radiographs and computed tomographic (CT) scans showed cystic bronchiectasis, expiratory chest radiographs and CT scans demonstrated characteristic collapse of the ectatic bronchi. Continuous fluoroscopic visualization of the respiratory phase demonstrated bronchial dilatation during inhalation and collapse during exhalation. Williams-Campbell-type bronchiectasis was diagnosed on the basis of the radiological findings. Compared with previous cases of Williams-Campbell syndrome reported in Japan, this case was interesting because the patient exhibited severe respiratory failure and because the dilatating and collapsing bronchi were demonstrated by fluoroscopy.