

Title	Scimitar症候群に肝臓ヘルニアを伴った一例
Author(s)	瀬戸, 光; 鈴木, 豊; 森, 厚文 他
Citation	日本医学放射線学会雑誌. 1974, 34(7), p. 471-478
Version Type	VoR
URL	<a href="https://hdl.handle.net/11094/15013">https://hdl.handle.net/11094/15013</a>
rights	
Note	

*Osaka University Knowledge Archive : OUKA*

<https://ir.library.osaka-u.ac.jp/>

Osaka University

## Scimitar 症候群に肝臓ヘルニアを伴つた一例

金沢大学医学部核医学教室 (主任: 久田欣一教授)

瀬戸 光 鈴木 豊 森 厚文 油野 民雄

同 放射線医学教室 (主任: 平松 博教授)

高 島 力

高岡市民病院放射線科 (科長: 達伊宣之)

達 伊 宣 之

(昭和49年3月11日受付)

(昭和49年4月3日最終原稿受付)

## Scimitar Syndrome with Diaphragmatic Herniation of the Liver A Review of 93 Reported Cases and Report of a Case

Hikaru Seto, Yutaka Suzuki, Hirohumi Mori and Tamio Aburano

Department of Nuclear Medicine, Kanazawa University Hospital, Kanazawa, Japan

(Director: Prof. Kinichi Hisada)

Tsutomu Takashima

Department of Radiology, Kanazawa University Hospital

(Director: Prof. Hiroshi Hiramatsu)

Noriyuki Tatsui

Department of Radiology, Takaoka City Hospital

(Director: Dr. Noriyuki Tatsui)

---

Research Code No.: 507

---

Key Words: Scimitar syndrome, Anomalous pulmonary vein, Dextroposition of the heart

---

A case of scimitar syndrome with diaphragmatic herniation of the liver is reported and radiographic features are summarized in 94 reported cases. This 15-year-old male did have no symptoms and was referred to the Kanazawa University Hospital for evaluation of an abnormal chest roentgenogram. There was hypoplasia of the right lung, dextroposition of the heart, the scimitar sign in the right lower lung field and diaphragmatic herniation. Liver scan demonstrated the right hepatic portion protruding into the right thoracic cavity. Cardiac catheterization revealed approximately 34% L-R shunt and on pulmonary angiogram, a large anomalous right pulmonary vein drained into the inferior vena cava. Scimitar sign is shown in 96% of reported cases. This "once seen, never forgotten" characteristic sign of the plain chest roentgenogram enables us to diagnose the scimitar syndrome at case.

右肺より下大静脈へ還流する部分的肺静脈還流異常、右肺形成不全および心右方偏移を伴う症候群は1836年、Cooper<sup>1)</sup>が剖検により最初に報告した稀な疾患である。1949年、Dotter<sup>2)</sup>が心血管造影法により臨床診断例を最初に報告してから、1967年 Kiely ら<sup>3)</sup>による集計でも67例を数えるにすぎなかつた。近年、心血管造影法の進歩と普及により部分的肺静脈還流異常の報告も増えつつある。1960年、Neil<sup>4)</sup>は上記の異常のほかに体循環系から右肺への異常供給を伴った親子例を報告し、異常還流肺静脈が胸部X線写真上、新月刀状の陰影 (Scimitar sign) を呈するところから Scimitar 症候群と命名し、今日この名称が用いられるようになってきている。

われわれは最近、Scimitar 症候群の15才の男性に異常還流肺静脈が右横隔膜を貫いている部位に一致して横隔膜の部分的挙上を認め、肝シンチグラム上、ほぼ肝臓ヘルニアと言いうる症例を経験したので、1971年までに古賀<sup>5)</sup>が集計した91例および最近の本邦の2例<sup>6)7)</sup>と我々の症例を含めた94例について、主に胸部X線写真上の特徴について文献的考察を加えて報告する。

### 症 例

患者： 男子、15才、高校生

主訴： 胸部異常陰影の精査

既往歴： 特記すべき事なし

家族歴： 同上

現病歴： 満期安産の第2子で体重は2000g前後とやや小さかつた。生来、健康で幼少時に胸部X線写真上異常を指摘されるも放置。中学時代サッカー部員として活躍。昭和48年8月、精査のため当科に入院。

入院時現症：身長162cm、体重50kg、栄養良好で心症状、呼吸症状は認めない。脈拍70/分、整、血圧130/60mmHg、胸郭は正常で心尖拍動は第4肋間胸骨右縁より2横指右側に触知。心音、呼吸音は異常を認めず。

入院時検査：尿は異常なし。赤血球 $478 \times 10^4 / \text{mm}^3$ 、白血球 $3100 / \text{mm}^3$ 、白血球分画は正常。その他の生化学的および血清学的検査はいずれも正常

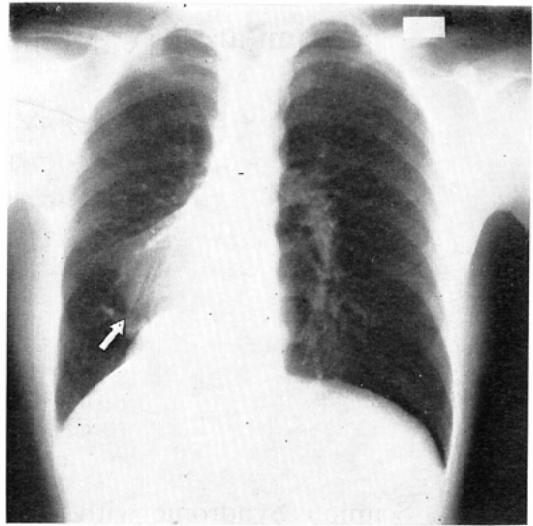


Fig. 1. Posteroanterior roentgenogram of the chest showing indistinctness of right heart border, smooth, well-circumscribed, spherical density in the right cardiophrenic angle and characteristic anomalous vein (arrow).

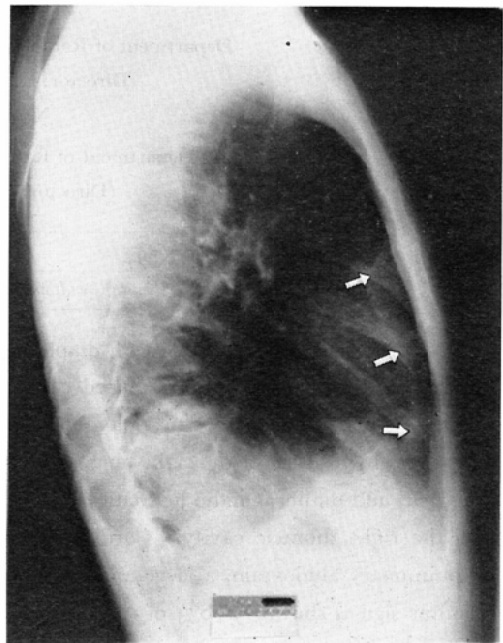


Fig. 2. Right lateral roentgenogram demonstrating a globular mass in the posteroinferior portion of the chest and a band-like shadow (arrows) caused by projected anterior surface of right lung.

範囲。呼吸機能検査では肺活量3520ml, %肺活量83.7%, 1秒率74.9%といずれも正常範囲で O<sub>2</sub> 摂取率が27.9%とわずかに低下しているにすぎない。心音図は特に雑音やⅡ音の分裂は認めておらず心電図では移行帯が V<sub>1</sub> に認められる以外, 特に所見はない。

胸部X線所見

胸部正面像 (Fig. 1) では心臓は右方に偏位しており心陰影右縁が不明瞭になっている。右心横隔膜角の部位に辺縁の平滑な腫瘤様の陰影が認められる。右下肺野から腫瘤様陰影を突き抜けるようにして血管影と考えられる新月刀状の陰影が認められる。右側面像 (Fig. 2) では腫瘤様陰影は右下肺野後面に位置している。また胸骨後面に沿って帯状の陰影が認められる。右側面断層像 (Fig. 3) および第二斜位像 (Fig. 4) で明瞭に新月刀状の陰影が認められる。気管支造影右側面像 (Fig. 5) では B<sub>6</sub> の欠除, 中葉の拡張, 下葉枝の異常と発育不全が認められる。

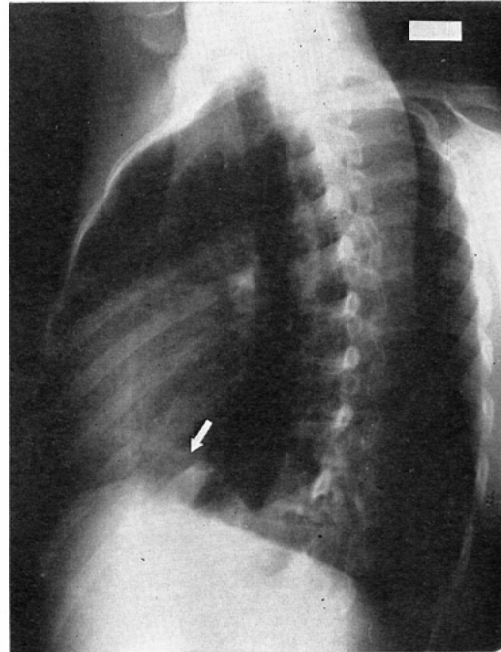


Fig. 4. Left antero-oblique roentgenogram showing the anomalous vein (arrow).



Fig. 3. Tomogram in the right lateral projection showing the anomalous vein (arrow).

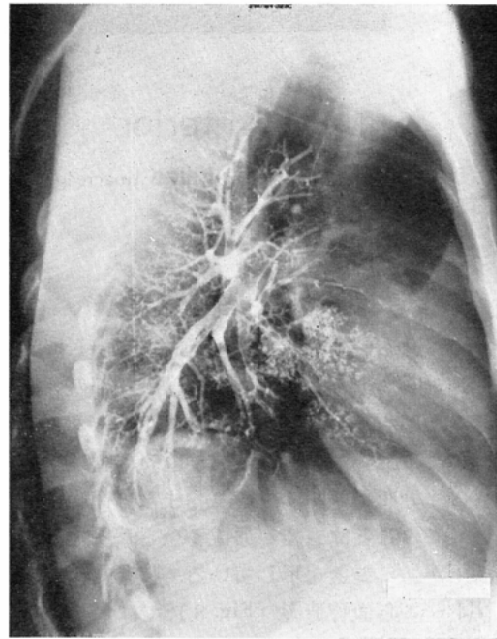


Fig. 5. Bronchogram in the right lateral projection suggesting hypoplasia of RLL.

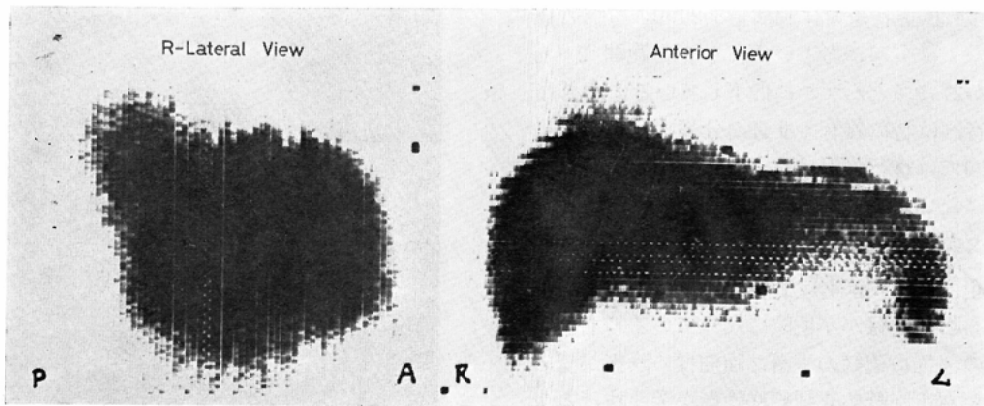


Fig. 6. Liver scan with  $^{99m}\text{Tc}$ sulfur colloid showing the right hepatic portion protruding into the right thoracic cavity.

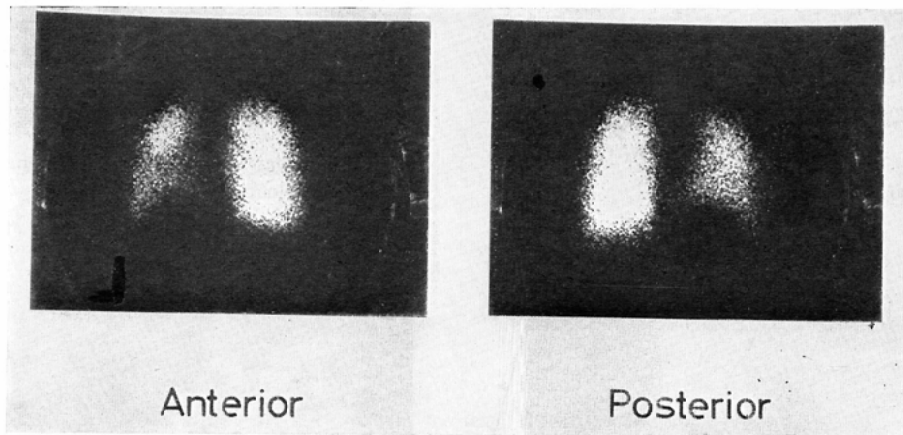


Fig. 7. Lung scan with  $^{131}\text{I}$  macroaggregates showing marked decrease in perfusion of the right lung.

#### シンチグラム所見

$^{99m}\text{Tc}$ 硫黄コロイドによる肝シンチグラム (Fig. 6) では肝右側後部の一部が上方へ突出しており胸部X線写真上の腫瘤陰影は肝臓の一部の突出によることがわかる。 $^{131}\text{I}$  大凝集アルブミン (MAA) による肺シンチグラム (Fig. 7) では左肺はMAAの分布が著明に少なく、また分布範囲も小さい。このことは右肺の形成不全と著明な肺血流の低下があることを示している。 $^{99m}\text{Tc}$  によるアイソトープ心臓造影 (Fig. 8) では心房心室の位置関係は正常で単なる心右方偏移 (dextroposition) で鏡像右胸心 (mirror-image dextrocardia)

でないことが容易にわかる。

以上の所見より Scimitar 症候群を疑い心臓カテーテル検査を施行した。

#### 肺血管造影および心臓カテーテル所見

肺動脈主幹部より行なつた肺血管造影 (Fig. 9) では右肺動脈は分岐部より細く、分布も左肺に比べて著明に少ない。静脈相 (Fig. 10) では右肺静脈は上肺野のものは左心房へ還流しているが、残りの大部分は中肺野の内側および外側から合流して心陰影右側に沿つて外に凸の弧を描いて新月刀状の陰影 (scimitar sign) を形成して下降する異常静脈に流入している。下大静脈からの選

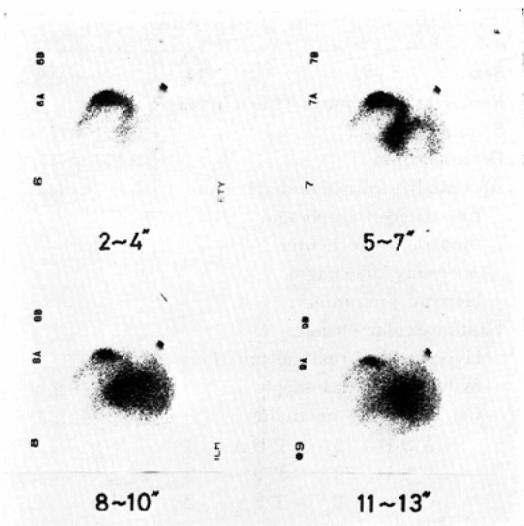


Fig. 8. Radioisotopic angiogram with <sup>99m</sup>Tc pertechnetate demonstrating dextroposition of the heart, not mirror-image dextrocardia and decrease in perfusion of the right lung.



Fig. 10. Levophase of angiography showing an anomalous right superior vein drained below diaphragm into the inferior vena cava.

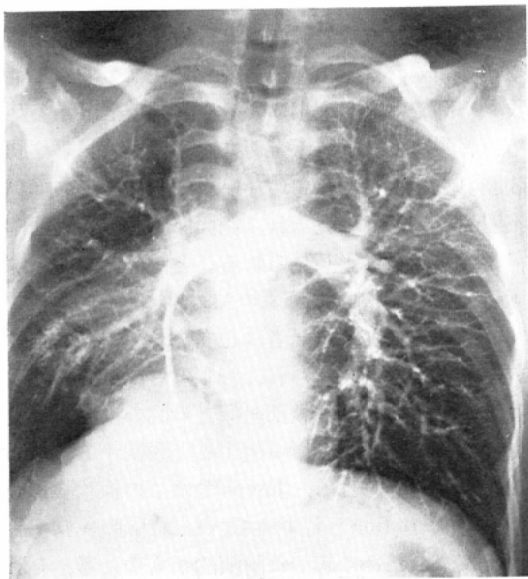


Fig. 9. Pulmonary angiogram demonstrating small right pulmonary artery. The main pulmonary artery and its left branch appear to be normal.

択的肺静脈造影 (Fig.11) では二本の異常肺静脈が明瞭に造影されており、同時に右房も淡く造影されている。心臓カテーテル所見 (Table 1) では血液ガス分析の酸素飽和度は高い方から下大静

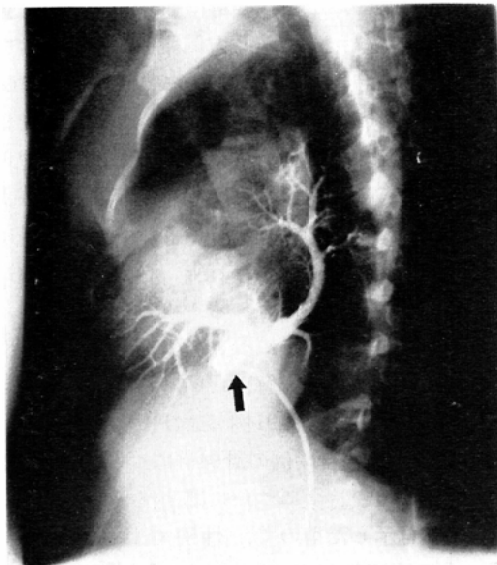


Fig. 11. Selective pulmonary venogram in the left lateral projection obtained with an injection of contrast medium into the anomalous vein. The arrow indicates the point where the anomalous vein entered the inferior vena cava.

脈、右心房、上大静脈の順になつており、異常右肺静脈は下大静脈の右心房開口部付近に還流して

Table 1. Catheterization Data L-R shunt is approximately 34% of pulmonary flow

Site	Pressure mmHg			O <sub>2</sub>	CO <sub>2</sub>
	Syst.	Diast.	Mean	Vol. %	Vol. %
S V C	6.9	3.5	5.4	12.91	53.18
R A	6.7	3.6	6.0	14.10	52.41
I V C	7.2	5.9	6.6	14.59	51.64
P V	12.4	6.4	8.5	—	—
P A	21.1	8.0	14.1	15.42	52.41

いると考えられた。推定左右短絡率は約34%であった。

### 考 察

Scimitar 症候群は部分的肺静脈還流異常の中で右肺静脈が下大静脈、右心房、肝静脈等に還流しているものをいう。この異常肺静脈が胸部X線写真上、新月刀(Scimitar)に似ているところからこの名称がある。この症候群は通常、さらに右肺形成不全を伴うための心右方偏移や胸郭の異常を認めることが多い。1971年までに文献的には100例近く報告されているにもかかわらず、今日までの本邦での報告は数例<sup>5)-9)</sup>にすぎない。この理由として大多数の症例において呼吸症状などがあつても軽度のため放置されていること、さらに Scimitar sign が胸部X線写真上、必ずしも明瞭に認められない事があげられる。

本症候群の発生機序については種々の考察<sup>10)-12)</sup>があるが統一した見解はない。ここでは1971年までに文献上みられた91例およびその後の本邦の2例<sup>6)7)</sup>と我々の自験例の計94例について主に胸部X線写真上の特徴について述べる。Table 2はその集計を示したもので、性別では女性65%、男性35%と女性が約2倍となつている。胸部X線写真上の特徴では Scimitar sign が96%と一番多く、ついで心右方偏移70%、横隔膜異常が14%に認められる。Scimitar sign は胸部正面像で通常、右下肺野で心右縁にはほぼ平行に認められるが、右肺形成不全のための感染の繰り返しによる無気肺や心膜胸膜の癒着などにより必ずしも明瞭

Table 2. Review of 94 reported cases

Sex	♂ 32 (35%)	♀ 59 (65%)
Radiographic features (Chest roentgenogram)		
Scimitar sign	87/91 (96%)	
Dextroposition	63/91 (70%)	
Abnormality of r-hemidiaphragm	13/94 (14%)	
Elevation of diaphragm	5	
Diaphragmatic hernia	3	
Accessory diaphragm	2	
Hepatic protrusion	3	
Cardiovascular changes		
Hypoplasia of r-pulmonary artery	33/38 (87%)	
Systemic arterial supply	25/45 (58%)	
Cardiovascular anomalies	22/94 (22%)	
A S D	12	P D A 4
V S D	2	P S 2
C A	2	T F 2

には認められない。我々の例でも心右縁が不明瞭であり、胸部正面像よりむしろ側面像で明瞭な Scimitar sign を見ることができた。右肺形成不全のため生ずる胸部X線写真上の特徴は心右方偏移や右肋間腔の狭小化、横隔膜の変化などであるが我々の例では肝の突出による横隔膜挙上があるため、著明な右肺形成不全があるにもかかわらず肋間腔の左右差は認めていない。その他、心右縁が不明瞭な例も多く見られ、側面像では胸骨後面に沿つて帯状の陰影が見られることがある。従来は両者とも心膜胸膜の癒着のため生じたものと説明<sup>13)</sup>されてきたが、後者は心右縁が明瞭な右肺形成不全の例にも認められ、むしろ形成不全肺の前面と心臓とあるいは軟部組織との間の境界面が投影されるため線状陰影が生ずると説明する考え方が妥当と考えられる。Joseph<sup>14)</sup>はこの線状陰影を Retrosternal line と名づけている。横隔膜異常も肺形成不全のために起つた附随的なものと考えられるが、肝の部分的突出を伴つたものは我々の例も含めて3例<sup>5)15)</sup>しか報告されていない。また非常に稀な奇形と言われ、1972年までに13例しか報告のない副横隔膜<sup>16)</sup>の合併も2例報告されている。血管造影所見では右肺動脈の形成不全が87%と高率に認められているが右肺への大循環系からの供給は58%に認められるにすぎない。しかし心血管

系奇形は22%と他の疾患の合併症に比べ、はるかに高率に認められ、無症状の患者も一応精査する必要があると思われる。

われわれの症例における横隔膜の部分的突出部位は右横隔膜後部で正中よりの部位であり、この部位は異常還流肺静脈が横隔膜を貫いている部位と一致している。右肺形成不全を伴っているにもかかわらず胸郭の変形を認めておらず、心右方偏位と横隔膜の部分的挙上が同じ時期に生じたと考えられる。肝シンチグラムでその内容が肝自体であることが確認されており、横隔膜の異常還流肺静脈が通過している部位、すなわち横隔膜の一部が欠如している部位のみに肝の一部が挙上しており肝シンチグラム所見およびレントゲン診断学的に肝臓ヘルニアと診断した。従来からの検査法である気腹法によっても、必ずしも横隔膜の裂隙を確認できるわけではない。本症例が15才で無症状のため侵襲の少ないラジオアイソトープ検査法である肝シンチグラム施行にとどめた。

scimitar sign を呈して正常な静脈還流をしていたとの例外的な報告<sup>17)</sup>もあるが、Scimitar 症候群は scimitar sign さえ知つておれば胸部単純X線写真のみで、scimitar sign および右肺形成不全の特徴を読影することにより容易に診断可能な疾患といえる。

## 結 語

無症状の15才の男性で Scimitar 症候群に肝臓ヘルニアを伴った症例を報告し、文献的に報告されている Scimitar 症候群の胸部X線写真上の特徴について考察を加えた。

本稿の要旨は第53回放射線学会中部地方会で発表した。

本論文の御校閲を賜った久田欣一教授に謝意を表します。

## 文 献

- 1) Cooper, G.: Case of malformation of the thoracic viscera: Consisting of imperfect development of right lung, & transposition of the heart. London M. Gaz., 18 (1836), 600.
- 2) Dotter, C.T. et al.: Anomalous right pulmonary vein entering the inferior vena cava: Two cases diagnosed during life by angiography & cardiac catheterization. Am. J. M. Sc., 218 (1949), 31.
- 3) Kiely, B. et al.: Syndrome of anomalous venous drainage of the right lung to the inferior vena cava. A review of 67 reported cases & three new cases in children. Amer. J. Cardiol., 20 (1967), 102—116.
- 4) Neil, C.A. et al.: The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply & venous drainage. "Scimitar syndrome." Bull. Johns Hopkins Hosp., 107 (1960), 1.
- 5) 古賀秀隆その他: Scimitar 症候群の1例および91例についての文献的考察, 日内誌, 62 (2) (1973): 38~49.
- 6) 南 幸論その他: Scimitar Syndrome (部分的肺静脈還流異常の1型)の1例, 日胸, 31 (8) (1972): 656—661.
- 7) 高木 敏その他: 左上大静脈遺残を伴った Scimitar 症候群の1例, 呼と循, 21 (7) (1973): 75~79.
- 8) 五味春人その他: 下大静脈への右肺静脈還流異常—その他の合併奇形を伴わない1例, 内科, 22 (1968): 565~568.
- 9) 岡村建二その他: "Scimitar syndrome" その発生機転および診断に関する考察, 心臓, 4 (1972): 80~87.
- 10) Massmi, R.A. et al.: The scimitar syndrome. A physiologic explanation for the associated dextroposition of the heart, maldevelopment of the right lung & its artery, & for the systemic collateral supply to the lung. J. Thoracic Cardiovasc. Surg., 53 (1968), 623—633.
- 11) Coni, N.K. et al.: The scimitar syndrome. Brit. J. Radiol. 41 (1968), 62—65.
- 12) Morgan, J.R. et al.: Syndrome of hypoplasia of the right lung & dextroposition of the heart: "scimitar sign" with normal pulmonary venous drainage. Circulation., 43 (1971), 27—30.
- 13) Roehm, J.O.F. Jr. & et al.: Radiographic features of the scimitar syndrome. Radiol. 86 (1966), 856—859.
- 14) Joseph, P. et al.: The retrosternal line: A new sign of an anterior mediastinal mass. Am. J. Roentgenol. 117 (4) (1973), 861—872.
- 15) Steinberg, I.: Roentgen diagnosis of anomalous pulmonary venous drainage of right lung into inferior vena cava. Report of three new cases. Am. J. Roentgenol., 81 (1959), 280.
- 16) Ikeda, T. et al.: Accessory diaphragm



associated with congenital posterolateral diaphragmatic hernia, aberrant systemic artery to the right lower lobe, & anomalous pulmonary vein. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 64(1) (1972), 18—25.

- 17) Morgan, J.R. et al.: Syndrome of hypoplasia of the right lung & dextroposition of the heart: "scimitar sign" with normal pulmonary venous drainage. *Circulation*. 43 (1971), 27—30.
-