



Title	成人で発見された多脾症候群の画像診断
Author(s)	坂井, 修二; 工藤, 祥; 松尾, 義朋 他
Citation	日本医学放射線学会雑誌. 1992, 52(12), p. 1620-1625
Version Type	VoR
URL	<a href="https://hdl.handle.net/11094/15288">https://hdl.handle.net/11094/15288</a>
rights	
Note	

*The University of Osaka Institutional Knowledge Archive : OUKA*

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

The University of Osaka

## 成人で発見された多脾症候群の画像診断

佐賀医科大学放射線科学教室

坂井 修二 工藤 祥 松尾 義朋  
高橋 澄子 岸川 高

(平成4年1月17日受付)

(平成4年3月12日最終原稿受付)

### Diagnostic Imaging of Polysplenia Syndrome in Adult

Shuji Sakai, Sho Kudo, Yoshitomo Matsuo, Sumiko Takahashi and Takashi Kishikawa  
Department of Radiology, Saga Medical School

---

Research Code No. : 500.1

---

Key Words : Polysplenia syndrome, Adult, Visceral anomaly,  
Short pancreas, CT

---

Polysplenia syndrome is a congenital disorder of situs that is characterized by the presence of multiple spleens and a variable combination of thoracic and visceral anomalies. We present three adult cases of polysplenia syndrome with emphasis on the diagnostic imaging findings. Computed tomography could best determine the exact location and shape of the anomalous organs. The visceral anomalies observed in our patients included multiple spleens, interruption of the inferior vena cava (IVC), azygos or hemiazygos continuation, left-sided IVC, symmetrical liver, anomalous fissure of the liver, anomalous lobe of the liver, median location of the gallbladder, short pancreas, inverted stomach, gallbladder and pancreas, and intestinal malrotation.

#### はじめに

多脾症候群は希な先天性疾患であり、臓器の左右の位置異常を主な症候とし、無脾症候群と共に複雑な心奇形や胸腹部臓器の異常を合併することが知られている<sup>1)~4)</sup>。特に、小児期に診断されるものは心奇形や胆道閉塞症を含む重篤な疾患を合併しているのがほとんどである<sup>5)~7)</sup>。しかし、多脾症候群に合併する心血管異常は主に、心室中隔欠損症 (VSD)、心房中隔欠損症 (ASD)、両大血管右室起始 (DORV)、肝部下大静脈欠損を伴う奇静脈連結など、無脾症候群のそれに比べ非チアノーゼ型で軽症のものが多くの特徴である<sup>1)~4)</sup>。また、無症候性のまま経過し成人となった例の報告も増えつつあり、そのほとんどがCTにて診断されている<sup>2)8)~16)</sup>。CTの出現以前では、胸部単純撮影、

上部消化管造影や核医学検査を契機として生前に多脾症を疑われる症例もみられたが、その確定診断は殆どが剖検によって行われてきた。今回我々は、多彩な腹部臓器の形態異常を合併した成人多脾症候群の3例を経験したので文献的考察を加え報告する。

#### 症 例

症例1. 47歳, 女性.

慢性関節リウマチにて入院加療中、腹部超音波検査にて臓器の形態異常を指摘されCT検査が施行された。

CT (Fig. 1A~C) では、肝臓は左右対称の形態を呈しており、胃は右側にみられた。胃体部後方に前後に連なる2個の脾臓を認めた。脾臓は尾部が右側に位置する逆位の状態であり、上腸間膜動

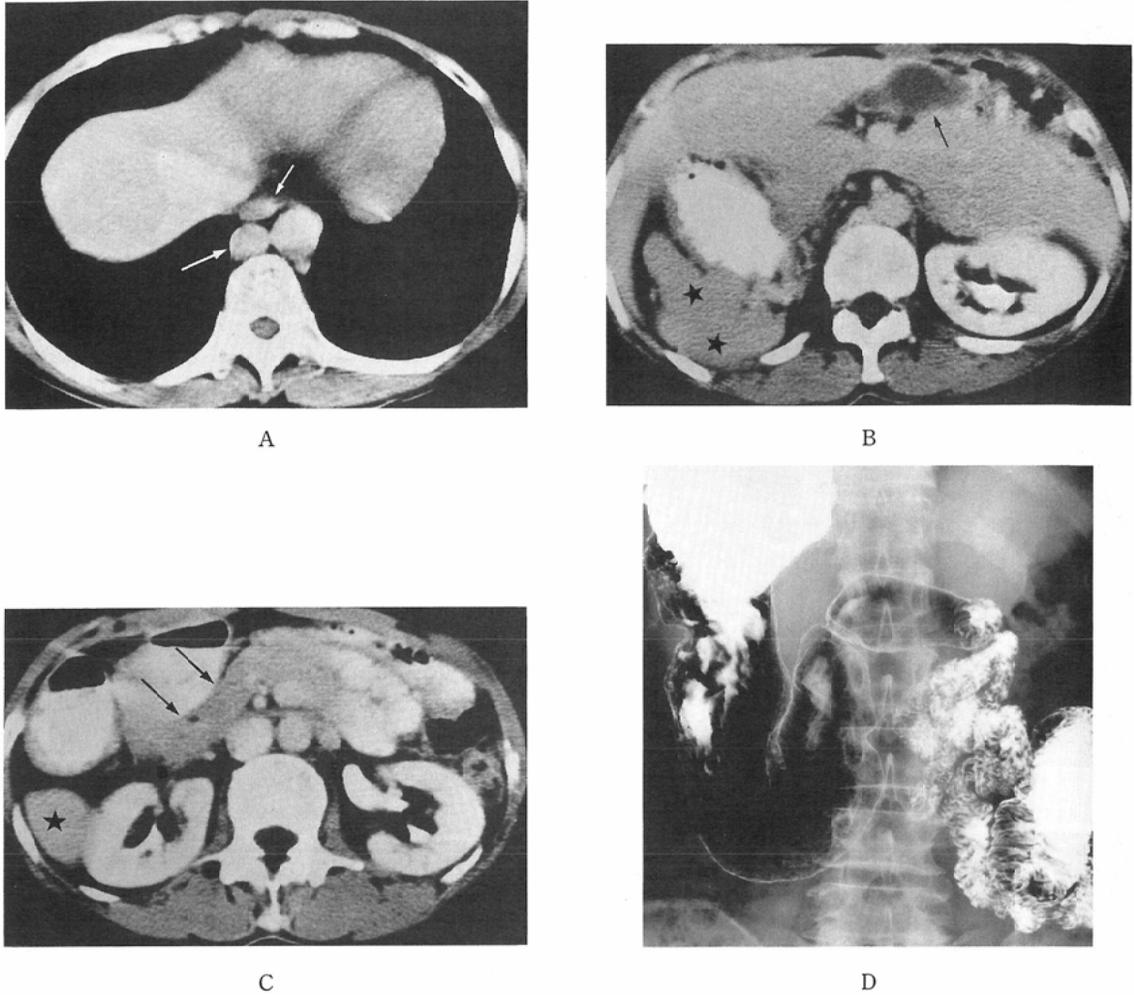


Fig. 1 Case 1. A~C. Contrast enhanced CT scan reveals dilated hepatic (small arrow in A) and azygos (large arrow in A) veins. The hepatic segment of IVC is absent (A, B). The liver is symmetrical in shape (B) and the gallbladder (arrow in B) is seen in the midline. Two spleens (★ in B, C) are identified posterior to the inverted stomach. The pancreas is inverted (arrows in C). D. Upper gastrointestinal study reveals the inverted stomach and intestinal malrotation (mirror image of non-rotation anomaly).

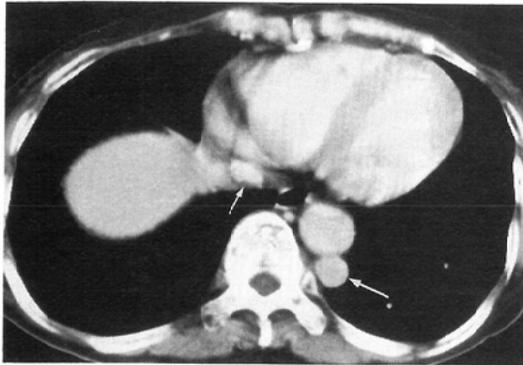
脈は上腸間膜静脈の右側に存在していた。胆嚢は、ほぼ正中に位置し頸部は右側を向いていた。肝部下大静脈は欠損し奇静脈連結がみられた。上部消化管造影 (Fig. 1D) では、胃は右側に鏡面像として存在し、十二指腸以下の小腸に回転異常がみられた。

症例 2. 58歳, 女性。

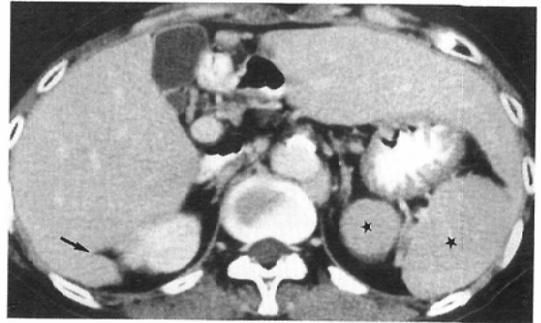
Systemic lupus erythematosus (SLE) 及び慢性肝炎にて通院加療中であったが、腹部超音波検

査にて脾臓内側に腫瘤を指摘され CT 検査が施行された。

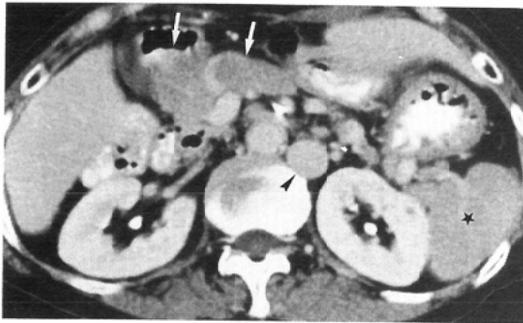
CT (Fig. 2) で、肝左葉は著明な大ききだが対称肝の状態ではなく、右葉後下部に切痕が見られた。脾臓は胃の後方に大小多数の腫瘤として認められた。脾臓の体尾部に欠損が見られ、いわゆる short pancreas の状態であり、脾静脈は蛇行していた。胆嚢には異常をみとめなかった。また、十二指腸以下に回転異常が見られた。肝部下大静脈



A



B

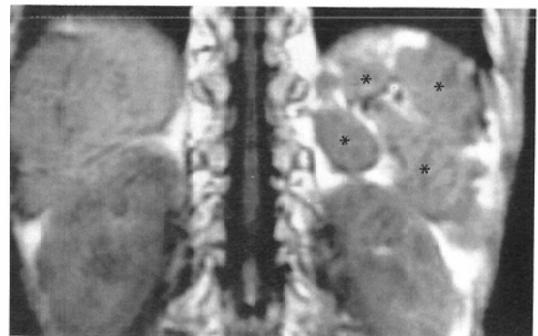


C

Fig. 2 Case 2. A~C. Contrast enhanced CT scan reveals the dilated hepatic (small arrow in A) and hemiazygos (large arrow in A) veins. There are two spleens (★ in B, C) on the left side. There is an anomalous fissure in the right lobe of the liver (arrows in B). The pancreas is short (arrows in C). The IVC is left sided (arrowhead in C).



A



B

Fig. 3 Case 3. A. Abdominal contrast enhanced CT scan reveals dilatation of the azygos and hemiazygos veins (arrowheads). Multiple spleens (★) are seen on the left side. The anomalous lobe of the liver (arrows), which is mainly placed on the left side, connects to the right lobe. B. T1-weighted (500/20/4, TR/TE/excitations) coronal magnetic resonance image shows multiple spleens (\*) between the diaphragm and the left kidney.

は欠損し左側下大静脈より半奇静脈への連結がみられた。

症例3. 48歳, 女性.

肺炎で入院加療中, 腹部超音波検査を受け多脾

症を疑われ CT 検査が施行された。

CT (Fig. 3A) にて, 肝右葉から連続し肝外側区後方へ突出する部分を認め, 分葉異常と考えられた。左側横隔膜下に複数の脾臓を認めた (Fig.

Table 1 Summary of visceral anomalies in 3 patients with polysplenia syndrome

Organ	Case 1	Case 2	Case 3
Age Sex	47 female	58 female	48 female
Liver	symmetrical	anomalous fissure	anomalous lobulation
Pancreas	inverted	short pancreas	short pancreas
Gallbladder	midline location and inverted	normal	normal
Spleen	right sided 2 spleens	left sided 3 spleens	left sided 5 spleens
IVC	right sided interrupted	left sided interrupted	right sided interrupted
Azygos & Hemiazygos System	azygos continuation	hemiazygos continuation	azygos continuation and dilatation of hemiazygos vein
Stomach	right sided	left sided	left sided
Intestinal Malrotation	+	+	+

3B). 膵臓は症例 2 同様 short pancreas の状態であった。また、奇静脈連結が見られ半奇静脈の拡張も伴っていた。症例 1 同様に上腸間膜動脈は上腸間膜静脈の右側に位置していた。胆嚢の位置異常はなかった。胃は左側に認め、やはり十二指腸以下に回転異常がみられた。

Table 1 に 3 症例に合併した腹部臓器の異常の要約を示す。

### 考 察

多脾症候群及び無脾症候群は、臓器発生の際に極性(左右分化)障害に基づく、胸腹部臓器の位置異常や形態異常であり<sup>11-3)</sup>、無脾症候群の両側右側構造(bilateral right sidedness)に対し、多脾症候群では両側左側構造(bilateral left sidedness)を示すことが特徴である。しかし、多脾症候群に合併する腹部臓器の異常は非常に多彩である。我々が検索し得た範囲では、CTによって腹部臓器の診断がなされた成人多脾症候群の報告例は15例<sup>2)8)-16)</sup>である(Table 2)。これらの症例で報告された腹部臓器の位置異常や形態異常は、対称肝、正中位胆嚢、膵頭部及び膵尾部欠損、右側胃、腸管の回転異常、preduodenal portal vein、肝部下大静脈欠損、左側下大静脈、奇静脈・半奇静脈連結などである。特に、肝部下大静脈欠損と奇静脈・半奇静脈連結は報告された15例のうち14例に認められている。また、15例のうち10例が右側多脾で

あったが、その10例すべてに対称肝が見られている。今回報告した症例 1 は右側多脾であり、やはり対称肝の合併があった。症例 2・3 は左側多脾であり、Hirohata ら<sup>12)</sup>や Tsuda ら<sup>16)</sup>が報告した左側多脾の 5 例と同様に、肝臓は対称肝を示さなかった。以上のように今回の経験でも、多脾症の腹部臓器の異常には心奇形同様に一定のパターンが存在し、左側多脾と右側多脾の症例ではそのパターンが異なることが示唆される。症例 2 に認められた肝の切痕や症例 3 に認められた肝の分葉異常に関しては、現在までの文献に記載が見あらず、今回の経験で対称肝を示さない症例でも何らかの肝の形態異常を合併する可能性が示唆される。また、今回報告した 2 例で認められた short pancreas は、後天的な脂肪置換を除く先天的な背側膵原基の欠損もしくは低形成による非常に稀な膵の形態異常である<sup>17)</sup>。過去に多脾症に合併した short pancreas の報告は 7 例<sup>17)-19)</sup>あり、最近多脾症の部分症として注目されている。多脾症に合併して報告されるものは、単に体尾部欠損もしくは尾部欠損の形態をとる場合に加え、奇異な形態を示す場合があり<sup>17)-19)</sup>、その発生には複雑な要因の関与が考えられる。さらに、多脾症に合併しない short pancreas の例では大半に耐糖能異常が見られるのに対し、多脾症の合併例では耐糖能異常が見られないことも興味深い事実である<sup>17)</sup>。現在

Table 2 Summary of previously reported 15 adult cases with polysplenia syndrome diagnosed by CT

Case	1 <sup>0</sup>	2 <sup>9</sup>	3 <sup>10</sup>	4 <sup>2</sup>	5 <sup>11</sup>	6 <sup>12</sup>	7 <sup>13</sup>	8 <sup>13</sup>	9 <sup>13</sup>	10 <sup>14</sup>	11 <sup>15</sup>	12 <sup>16</sup>	13 <sup>16</sup>	14 <sup>16</sup>	15 <sup>16</sup>
Age Sex	48 F	45 M	59 M	26 F	47 F	49 M	52 M	40 M	32 F	70 F	72 F	46 F	44 M	62 M	57 M
Liver	symmet.	symmet.	symmet.	symmet.	symmet.	symmet.	normal	symmet.	symmet.	symmet.	symmet.	symmet.			
Pancreas					defect of head										defect of tail
Gallbladder					midline location				midline location		normal				defect of tail
Spleen	RS	RS	RS	RS	RS	RS	LS	RS	RS	RS	RS	LS	LS	LS	LS
IVC		RS	RS	RS	RS	RS	LS	RS	LS			LS	RS	RS	RS
IVC inter-ruption	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	-	+
Azygos System	azygos cont.	azygos cont.	azygos cont.	hemi-azygos cont.	azygos cont.	azygos cont.	hemi-azygos cont.	azygos cont.	hemi-azygos cont.	azygos cont.	azygos cont.	hemi-azygos cont.	azygos cont.	normal	azygos cont.
Stomach	RS	RS	RS	RS	RS	RS	LS	RS	RS	RS	RS	LS	LS	LS	LS
Intestinal Malrotation		+			+	+					+	+		+	+

\* blank = no description in the paper, symmet. = symmetrical, RS = right sided, LS = left sided, cont. = continuation

までの CT による成人多脾症候群の報告例15例のうち、膵頭部や膵尾部の欠損が合併症として報告されている3例<sup>11)16)</sup>も、論文に short pancreas という言葉を用いていないが、その画像所見から short pancreas の合併例と考えられる。

本疾患患者では、胃は脾臓と同側に存在するため右側多脾の症例では右側胃となる。本報告の3例でも見られたように、多脾症には腸管の回転異常が高頻度に合併することも知られているが、その画像診断についての詳細な報告は少ない。本報告の3例とも CT 上で十二指腸の後腹膜部分が同定できず、いわゆる non-rotation anomaly (90度の回転) が示唆されたが、上部消化管造影所見もそれに合致するものであった。

本報告の3例では、超音波検査にて腹部臓器の異常を指摘されたことが多脾症発見の契機となったが、超音波検査の段階では確定診断に至らなかった。超音波検査に比べ CT は腹部臓器の位置異常や形態異常をより客観的に把握できるため、多脾症候群の診断には欠かせない検査である。また、上記のような所見を心得ていれば、逆に CT で初めてこれら腹部臓器の異常を発見し多脾症候群の迅速な診断が可能となるとも考えられる。さらに、今回症例3で MRI 検査をする機会が得られたが、MRI は本疾患の診断において CT に代わるものではなかった。しかし、特に横隔膜下の複数の脾臓を冠状断像で描出できる点や、奇静脈連結など血管の異常を無信号領域として明瞭に描出できる点において、本疾患に大変有効な検査法であると考えられる。

文 献

- 1) Peoples WM, Moller JH, Edwards JE: Polysplenia: A review of 146 cases. *Pediatr Cardiol* 4: 129-137, 1983
- 2) Tonkin ILD, Tokin AK: Visceroatrial situs abnormalities: Sonographic and computed tomographic appearance. *AJR* 138: 509-515, 1982
- 3) Dodds WJ, Taylor AJ, Erickson SJ, et al: Radiologic imaging of splenic anomalies. *AJR* 155: 805-810, 1990
- 4) Taybi H: Polysplenia: Radiology of syndromes and metabolic disorders. 2nd ed. p314-315,

- 1983, Year Book Medical Publishers
- 5) Chandra RS: Biliary atresia and other structural anomalies in the congenital polysplenia syndrome. *J Pediatr* 85: 649-655, 1974
  - 6) Sullivan RF, Madell SJ, Oates E, et al: A case of biliary atresia and polysplenia: Evaluation by hepatobiliary scintigraphy. *Clinic Nucl Med* 12: 55-56, 1987
  - 7) Abramson SJ, Berdon WE, Altman RP, et al: Biliary atresia and noncardiac polysplenic syndrome: Us and surgical considerations. *Radiology* 163: 377-379, 1987
  - 8) Jaschke VW, Kempmann G, van Kaik G: Computertomographischer Nachweis der sogenannten Azygoskontinuation bei fehlendem hepatischen Segment der unteren Hohlvene. *Fortschr Röntgenstr* 135: 316-320, 1981
  - 9) De Maeyer P, Wilms G, Baert AL: Polysplenia. *J Comput Assist Tomogr* 5: 104-105, 1981
  - 10) Shadle CA, Scott ME, Ritchie DJ, et al: Spontaneous splenic infarction in polysplenia syndrome. *J Comput Assist Tomogr* 6: 177-179, 1982
  - 11) 小林保雄, 大上庄一, 上田 潤, 他: 多脾症候群の1例, 臨床放射線, 28: 899-902, 1983
  - 12) Hirohata S, Isobe H, Mitamura T, et al: Situs ambiguus with polysplenia complicated by renal cell adenocarcinoma. *Arch Intern Med* 145: 1134-1137, 1985
  - 13) Vossen PG, Van Hedent EF, Degryse HR, et al: Computed tomography of the polysplenia syndrome in the adult. *Gastrointest Radiol* 12: 209-211, 1987
  - 14) 平野 暁, 尾崎 裕, 雨宮 謙, 他: 胆石症を合併した多脾症候群の1例, 画像診断, 9: 1226-1232, 1989
  - 15) Boyer B, Gisserot D, et al: Polysplénie avec duplication de la veine cava inférieure. *J Radiol* 68: 285-291, 1987
  - 16) Tsuda Y, Nishimura K, Kawakami S, et al: Preduodenal portal vein and anomalous continuation of inferior vena cava: CT finding. *J Comput Assist Tomogr* 15: 177-179, 1991
  - 17) Herman TE, Siegel MJ: Polysplenia syndrome with congenital short pancreas. *AJR* 156: 799-800, 1991
  - 18) Hatayama C, Wells TR: Syndrome of externally bilobed lungs with normal bronchial pattern, congenital heart disease, multiple spleens, intestinal malrotation complex. *Pediatr Pathol* 2: 127-133, 1984
  - 19) Matsusue S, Kashihara S, Koizumi S: Pancreatectomy for carcinoma of the head of the pancreas associated with multiple anomalies including preduodenal portal vein. *Jpn J Surg* 14: 394-398, 1984