

Title	内臓逆位症に総腸間症・多脾症を伴った一例
Author(s)	多田, 信平; 安河内, 浩; 町田, 喜久雄 他
Citation	日本医学放射線学会雑誌. 1972, 32(9), p. 760-764
Version Type	VoR
URL	<a href="https://hdl.handle.net/11094/18973">https://hdl.handle.net/11094/18973</a>
rights	
Note	

*Osaka University Knowledge Archive : OUKA*

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

Osaka University

## 内臓逆位症に総腸間症，多脾症を伴った一例

東京都文京区目白合3丁目28番6号

東京大学医学部附属病院分院放射線科 (科長 安河内浩助教授)

多田 信平 安河内 浩 町田喜久雄

工村 房二 大島 統男

(昭和47年10月28日受付)

### Situs Inversus Associated with Common Mesentery and Polysplenia (case report)

Simpei Tada, Hiroshi Yasukochi, Kikuo Machida,

Fusaji Kumura and Motoo Ohshima

Department of Radiology, Branch Hospital, Faculty of Medicine, University of Tokyo

Mejirodai 3-28-6, Bunkyo-ku, Tokyo, Japan

(Director Associate Professor H. Yasukochi)

Research Code No.: 000

Key Words: Situs inversus, Common mesentery, Polysplenia, Liver configuration

A 34 years old female with situs inversus and with common mesentery was found to have an abnormal configuration of the spleen which appeared to be septated on the scan, if not completely split, rendering one consider the frequent association of the splenic anomaly in the visceral situs anomaly or in the intestinal rotation anomaly.

We concluded that the patient had situs inversus associated with common mesentery and polysplenia.

The case was presented in reference to radiological examinations including characteristic configuration of the liver scan, and discussed from the literature point of view.

内臓逆位症は内臓諸器官が解剖学的に正常の位置とは左右逆になつている先天性な異常を称し、右胸腔に位置すべき心臓もそれに適合するためには胎生初期に心臓原基が正常の逆に屈曲しなければならぬ。総腸膜症は同じく胎生期に消化管の回旋が障害されて起こる畸型である。この両先天性畸型の合併については本邦でも数多い報告がある<sup>2)3)5)6)</sup>。更に内臓発生学的に興味深いのはこれら内臓位置異常、腸管回旋異常と脾の異常との関連である。内臓不定位でしばしば先天性心畸型と

無脾症が合併する事は Ivemark 症候群として知られている。Moller<sup>4)</sup> はまた先天性心疾患児の腸管回転異常と脾の異常(無脾あるいは多脾)との高頻度の合併につき論じている。

我々は最近、内臓逆位症に総腸管膜症を伴った34才女子に <sup>99m</sup>Tc による肝シンチグラムを施行し、脾の異常を疑い、続く脾シンチグラムの異常所見よりほぼ多脾症と云い得る症例を経験したので報告し、これら三畸型に関する文献的考察を加えた。

## 症 例

34才女子. 主訴は心窩部の不快感. 12年前に正中切開により虫垂切除術を受けているがその時に内臓の位置異常を指摘されている. 爾来, 3回出産, その最後の分娩時に両側卵管結紮術を受けた. 理学的所見としては心臓が右胸腔にある以外, 心音も正常で特記すべき事はない. 症候学的に副鼻腔炎或いは気管支拡張症を疑わせる所見はない. 本患者は右利きである.

検査所見としては尿に異常なし, 末梢血で赤血球 $4.36 \times 10^4/\text{mm}^3$ , ヘマトクリット 38.5, 白血球 $4200/\text{mm}^3$ , 好塩球 0.5, 好酸球4.5, 桿状核2.5, 分核39.0, リンパ球 50.0, 単球 3.5各%. 血清総蛋白 7.5 g/dl, A/G 比 1.3, チモール混濁試験 5.1単位 (正常値 0—5.5単位), 亜鉛混濁試験 6単位 (正常値 3—12単位), コレステロール 222 mg/dl (正常値 130—230mg/dl) GOT値 20単位 (正常値 8—40単位), GPT値 8単位 (正常値 5—35単位), アルカリフォスファターゼ 7単位 (正常値 3—9単位), 乳酸脱水酵素 161単位 (正常値 82—194単位).

## X線所見

胸部 (図1) : 右胸心で完全な正常に対する鏡像を示し, 左右逆にしてフィルムを覗て心の大きさ, 形に異常はない. 肺野に異常を認めない右横隔膜下に胃泡を認める. 胃腸検査 (図2 A B C) : 胃は右腹腔にある. 十二指腸は十二指腸空腸曲を形成せず空腸に移行, 空腸は左上腹部を占有しのうち下降. 回盲部は下腹部正中左よりに移動する. 大腸の走向は左上腹部にて結腸曲を形成せず, 異常の回転を示して右側の下行結腸に移行している. 即ち腹部消化管の像は通常の総腸管膜症と鏡像を呈する.

## シンチグラム所見

肝 (図3) :  $^{99\text{m}}\text{Tc}$  サルファコロイド 2.5mCiで行なった肝シンチグラムでは肝臓の主なる部分は左側に位置するが全体として横に長くなつていて, 脾を右側にみるがその形状は通常の腎形をなさず, 不定の塊状を呈している.

脾 (図4) :  $^{203}\text{Hg}$ -MHP 200 $\mu\text{Ci}$  静注で行こな

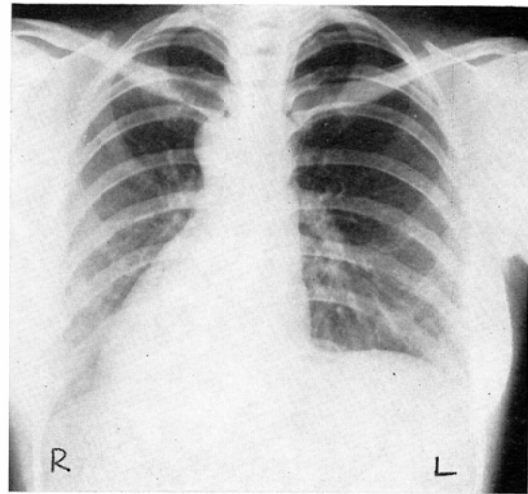


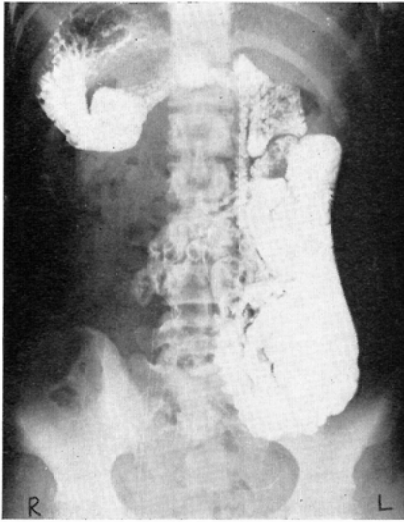
Fig. 1. Chest PA film. Heart shadow shows mirror-image dextrocardia and air in the fundus of the stomach below the right hemidiaphragm, just as situs inversus totalis.

つた背面からの脾シンチグラムでは脾は右上腹部に位置し, 通常みるような腎形をなさず分裂しているかの印象を与える. 脾は形態上異常である. 尚24時間後のスキャンでは両側とも正常な腎が描出されている (図5).

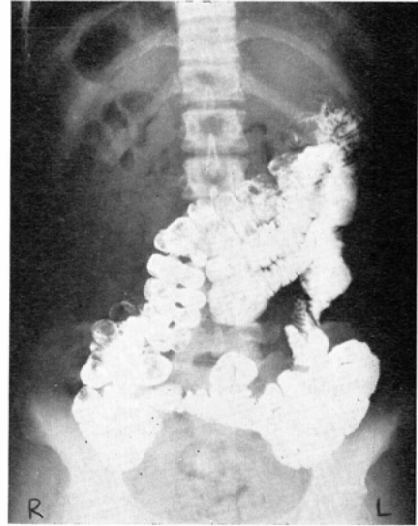
## 考 察

右胸心 dextrocardia にはその用語に非常な不統一と混乱がある. 一つの原因は心室の名称に空間的な右左を用いる場合と解剖学的名称を用いる場合がある事にある. Van Praagh ら<sup>7)</sup>は原発性或いは内因性の右胸心を発生学的, 解剖学的に分類し Ellis ら<sup>1)</sup>はそれを心血管造影の立場から裏附けた. それに従うと, まず胸部正面像で右胸心の診断がつけられる. 次に胃泡と肝の陰影によりほぼ確実に正位 situs solitus, 逆位 situs inversus 或は不定位 indeterminate situs か指摘できる. 殊に肝臓の位置は右心房の位置を正確に示す. 即ち, 正位では右心房は肝のある側, 右側に, 逆位では解剖学的右心房は肝のある側, 左側にある. 不定位では肝はしばしば左右対称型となり, 時に脾を伴わない (Ivemark syndrome).

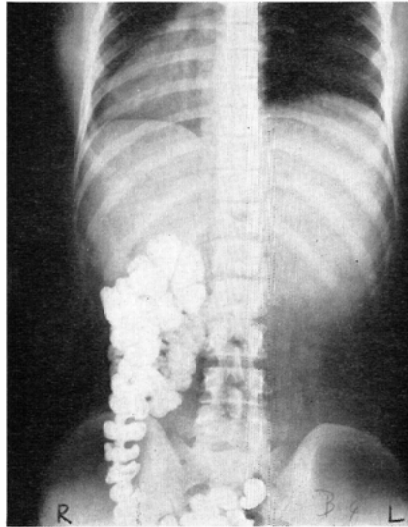
心臓原基である管状構造 bulboventricular canal が胎生3週で右へ凸 (D-loop) 或いは左へ凸 (L-



A. 30 minutes: Small bowels are situated in the left half of the abdomen whether the stomach is situated in the right upper quadrant.



B. 2 hours: Ileocecal joint is situated in the right lower quadrant



C. 4 hours: Anal half of the transverse colon and descending colon are demonstrated in the right half of the abdomen.

Fig. 2. Follow up bowel studies (anterior view). After the administration of 200 ml of barium and 20 ml of gastrografin, these series were examined in prone position.

loop) に屈曲するが、正常ではこの管状構造が右に凸の D-loop を形成、続いて胎生 2 ヶ月で心尖部が左へ移動する。この正位に於ける D-loop を

正位での適合ループと称する。最初に右に凸の屈曲をして D-loop を形成しても続く心尖の左への移動がなければ結果として右胸心 I A 型となる。

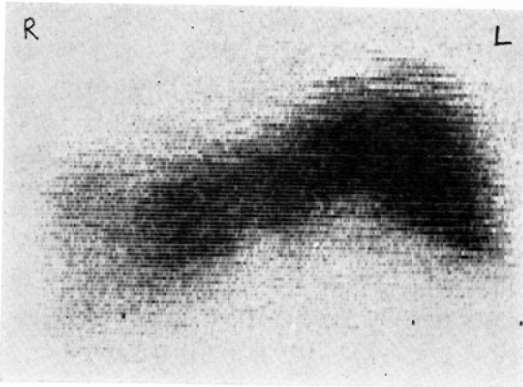


Fig. 3. Hepatoscintigram (Anterior view). The scan was performed in supine position. from 30 minutes after injection of 99 mTc-colloid The 2.5 mCi intravenously. The scintigram shows characteristic configuration—the anatomical right lobe is situated in the left side and the anatomical so-called left lobe is elongated and widened and situated in the right side. The figure of the spleen is abnormal and situated to the right of the the anatomical left lobe of the liver.

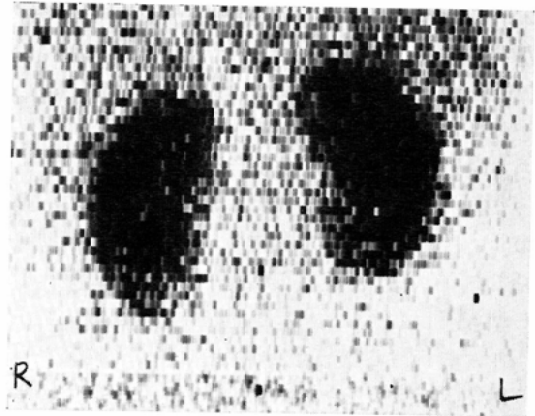


Fig. 5. Renoscintigram (anterior view). 24 hours after administration of 203 Hg-MHP, the scan was performed in prone position. The kidney of the liver side is elevated in position, otherwise no abnormalities were noted.

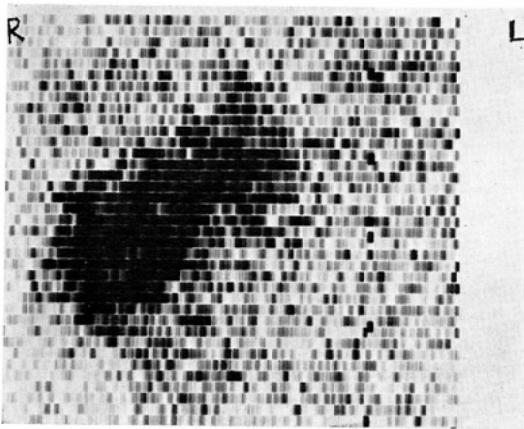


Fig. 4. Spleen scintigram (anterior view). The scan was performed from 1 hour after injection of 203 Hg-MHP 200 μCi labelled red blood cells in prone position. The spleen is situated in the right upper quadrant, suggesting polysplenia.

また、左へ凸の屈曲 L-loop を形成すれば、これを正位に於ける不適合ループと称し、解剖学的右室は左側に位置して、心尖部の右への移動は I B 型右胸心をつくる。この不適合ループの場合には

Table 1. Classification of Dextrocardia (Ellis et al.<sup>13</sup>)

- |  |  |
|--|--|
| I. Situs Solitus                             |  |
| A.   | Concordant-D-bulboventricular loop                             |
| B.   | Discordant-L-bulboventricular loop                             |
| C.   | Indeterminate bulboventricular loop                            |
| II. Situs Inversus                           |  |
| A.   | Concordant-L-bulboventricular loop (mirror-image dextrocardia) |
| B.   | Discordant-D-bulboventricular loop                             |
| C.   | Indeterminate bulboventricular loop                            |
| III. Indeterminate situs (includes asplenia) |  |
| A.   | D-bulboventricular loop  |
| B.   | L-bulboventricular loop  |
| C.   | Indeterminate bulboventricular loop                            |

常に大血管の transposition がある。

逆位では適合する L-loop により正常心と全く鏡像を呈する右胸心 II A 型が形成される。逆位での不適合 D-loop が引続く心尖部の左への移動がなければ II B 型右胸心となり、解剖学的右室が右、解剖学的左室が左で大血管の transposition がある。III 型右胸心は不定位に於ける右側心である。

管状構造 bulboventricular canal が右へ屈曲したか左へ屈曲したかの解明には心血管造影による解剖学的右室、左室の同定が必要となる。しかし

本例のように内臓逆位で臨床的に正常心であり、左右逆にフィルムを観察して形態に異常がなければⅡA型つまり、逆位適合 L-loop による右胸心と分類してよいと云われている。同様に内臓正位の右胸心で機能的に異常を認めなければⅠA型、つまり正位適合 D-loop で、心尖部の左への移動のないためつくられた右胸心であろう。ⅡB型は稀であり、しかも重症心疾患を伴う。ⅠB型、ⅠC型も同じく殆んど常に重症心畸型を伴う。

ⅡA型右胸心の先天性心疾患を伴う率は2から5%と低い<sup>1)</sup>。10—15%に副鼻腔炎、気管支拡張症を伴う事は Kartagener の三徴として知られているが<sup>2)</sup>、本例にはこれらの徴候はない。この型の逆位右胸心の一般成人に於ける出現頻度は約1万人に1人或いは2万人に1人と云われている<sup>3)</sup>。一方、本例は総腸間膜症を伴ったが、本邦の斉藤らによれば、不全型33を含む内臓逆位症389例に17例、即ち4.4%に、それより前の林ら<sup>4)</sup>によれば5.8%に総腸間膜症をみている。これら数字を単純に組み合わせると、逆位右胸心と総腸間膜症の合併は一般成人で、100万人中2人から5人程度に出現する事になる。

一方、Moller ら<sup>4)</sup>は9例の脾に異常（多脾症6、無脾症3）を持つ先天性心疾患児の胃腸管を検索したところ、全例に回転異常が認められ、特に総腸間膜症は5例あり、そのいずれもが多脾症を伴うものであつた。また先天性心疾患で死亡した758例の剖検例で14例が無脾あるいは多脾で、全例に腸管の回転異常があり、残り744例の正常脾をもつ児には7例の腸管回転異常があつたに過ぎない。以上のように先天性心疾患と正常の脾をもつ児には腸管回転異常は減多なく、心畸型があり腸管の回転異常があれば無脾症或いは多脾症の合併を強く疑わせると云う。本例はⅡA型右胸心で2—5%とはいえ、潜在的に先天性心疾患を伴い得ると見做すと、本症が、肝シンチグラム所見からも多脾症を合併する可能性が濃厚である。我々はその検索のため<sup>203</sup>Hg-MHPによる脾シン

チグラムを行かない、図4のように分裂した形の脾像を得ている。もとより副脾あるいは多脾の診断は血管造影により、脾動脈あるいはその枝に栄養され細血管相で球形ないしは腎形に均等に染まる特徴的な所見を覘るか、開腹術に依らねば確実ではない。しかし、本例は総腸間膜症患者の最も普通に訴える軽度の腹部膨満感があるのと過去に両側卵管結紮術を受けている以外には極めて健康な34才の婦人で、両者は適応とならず、侵襲の少ないラジオアイソトープによる検査を行なつた。<sup>99m</sup>Tc サルファコロイドは細網内皮系に特異的でそのシンチグラム像で、右上腹の脾像は明るみに異常で、続く<sup>203</sup>Hg-MHPのシンチグラムで肝の解剖学的左葉と分離して脾を描出する事が出来た。我々はこれにより、一応多脾を証明し得たものとし、本例を内臓逆位症に総腸間膜症と多脾症を伴つた一例と考えている。

#### 文 献

- 1) Ellis, K., Flemming, K.J., Griffiths, S.P. and Jameson, A.G.: New Concept in dextrocardia. *Amer. J. Roentgenol.* 97, 295—313, 1966.
- 2) 林 茂雄, 山本好明, 木村哲郎, 中井俊大, 小竹武: 総腸間膜症を伴う完全内臓錯位症の一例. *臨床内科小児科*, 13, 1269—1271, 昭33.
- 3) 小池宣之, 入江敏夫, 寿山竜男, 木村寿昭: 部分的内臓転移症(腹部内臓)の2例, *最新医学*, 15, 2879—2885, 昭35.
- 4) Moller, J.H., Amplatz, K. and Wolfson, J.: Malrotation of the bowel in patients with congenital heart disease-associated with splenic anomalies. *Radiology* 99, 393—398, 1971.
- 5) 森田 稔, 福原純一, 木原 彊, 宮下知義, 中村正人: 興味ある内臓転移症の三例, *臨床放射線*, 15, 214—220, 昭45.
- 6) 斉藤昭三, 中村 篤, 大木一郎: 興味ある内臓逆位症の三例. *臨床放射線*, 9, 131—138, 昭39.
- 7) Van Praagh, R., Van Praagh, S., Vlad, P. and Keith, J.D.: Diagnosis of anatomic types of congenital dextrocardia. *Amer. J. Cardiol.* 15, 234—247, 1965.