

●画像診断

両側低位気管支と右横隔膜下胃泡で診断し得た 孤立性左胸心を伴う左側相同の1例

山本 悠司 大谷 安司 岡部 福子
米田 翠 森村 治 阿部 欣也

要旨：症例は19歳，男性．自覚症状はなかったが，胸部X線写真で縦隔の異常陰影を指摘され当院を受診した．胸腹部造影CTで下大静脈は欠損して半奇静脈へ結合し，奇静脈系は拡張し上大静脈へ結合していた．肺は両側二分葉で気管支は両側低位だが，心臓は正常であった．腹腔内臓器は肝臓を含めすべて逆位で多脾症を合併していた．以上より孤立性左胸心を伴う左側相同と診断した．血行動態に破綻がない，孤立性左胸心を伴う無症候性の内臓錯位は珍しい．その管理についての考察も含め報告する．

キーワード：内臓逆位，孤立性左胸心，内臓錯位，両側低位気管支

Situs inversus viscerum, Isolated levocardia, Heterotaxy, Bilateral hyparterial bronchi

緒 言

内臓逆位 (situs inversus viscerum) とは，胸腹部臓器が内臓の正常な位置である内臓正位 (situs solitus) と鏡像体を示す状態である．胸腹部臓器がすべて鏡像体であれば完全内臓逆位 (situs inversus totalis) と呼び，胸腹部臓器の一部は正常だが部分的に鏡像体であれば部分内臓逆位 (situs inversus partialis) と呼ぶ．部分内臓逆位は心臓と腹腔内臓器の位置関係により細分化され，心臓は正常な左胸心 (levocardia) の位置だが腹腔内臓器が鏡像体である場合は孤立性左胸心 (isolated levocardia) と呼ぶ．左胸心は心臓の胸郭内における位置のみを定義し，心奇形は定義しない言葉である．

内臓正位と内臓逆位以外の，胸腹部臓器が体の左右軸に対して鏡像体以外の異常な位置関係を示す場合は内臓錯位 (heterotaxy, situs ambiguus) と呼ぶ．内臓錯位は複合心奇形や脾形態異常をはじめとするさまざまな心外病変を合併し，総合的な管理が求められる．孤立性左胸心を伴う内臓錯位の症例は稀と考え報告する．

症 例

患者：19歳，男性．

主訴：なし．

既往歴：なし．気道感染を繰り返す病歴もなし．

併存症：なし．

生活歴：喫煙歴なし．粉塵曝露歴なし．

現病歴：20XX年，中学1年生のときに動悸を訴え，近医を受診した．胸部X線写真や心電図で異常を指摘されず，動悸は自然軽快した．20XX+5年4月，学校検診で撮影した胸部X線写真で右傍気管部の異常陰影を指摘され，20XX+5年7月，当院を受診した．

現症：眼球結膜に黄染なし，眼瞼結膜に貧血なし．心音清，呼吸音清，ラ音なし．腹部平坦・軟，圧痛なし．肝臓，腎臓，脾臓は触知せず．腸蠕動音は正常．肋骨脊柱角部叩打痛なし．下腿浮腫なし．

初診時検査所見：一般血液検査は正常範囲内，血球形態は正常であった．

心電図所見：57拍の洞調律で，+93度の右軸偏位あり．II，III，aV_F誘導でP波は陽性だが軽度に減弱していた．PQ間隔，QRS幅は正常でST-T変化を認めなかった．

胸部X線写真 (図1)：心臓は左胸心に位置していた．奇静脈角は拡張し気管偏位は認めず，主気管支は左右対称に分岐し気管分岐角は開大していた．右肺動脈は左肺動脈と対称で，右上葉気管支は肺動脈より低位で分岐していた．胃泡は右横隔膜下に認めた．

胸腹部造影CT (図2,3)：腎静脈より頭側の下大静脈は半奇静脈へ結合し，下大静脈欠損とされる状態であった．下大静脈の流入を受けた奇静脈系は拡張し，奇静脈は上大静脈へ結合していた．肝静脈は右心房へ直接流入していた．肺静脈は左右ともに左心房へ流入し，心臓は

連絡先：山本 悠司

〒560-8565 大阪府豊中市柴原町4-14-1

市立豊中病院内科

(E-mail: cyyamamoto1110@gmail.com)

(Received 29 Oct 2018/Accepted 15 Jan 2019)

心耳形態を含め正常であった。肺は両側二分葉であった。右主気管支は左主気管支と対称で、葉気管支が肺動脈より低位で分岐する両側低位気管支とされる状態であった。腹腔内臓器は肝臓を含めすべて逆位で、多脾症を合併していた。胆道系異常、門脈体循環短絡は認めな



図1 初診時胸部X線写真。心臓は左胸心の位置にある。奇静脈角は拡張しているが気管偏位はない。主気管支は左右対称に分岐し、気管分岐角は開大している。右肺動脈は左肺動脈と対称であり、右上葉気管支は肺動脈より低位で分岐している。奇静脈は拡張し椎体に重なり走行している。左横隔膜は右横隔膜より低位である。胃泡を右横隔膜下に認める。

かった。

経胸壁心エコー所見：心房位と心室位は正位で右心房は正常であった。心内奇形や弁膜症はなく、三尖弁逆流はわずかでピーク血流速は計測不能であった。左室収縮能は63%であった。動脈管はなく、肝静脈で呼吸性変動を認めた。

臨床経過：右の肺と気管支は左側の臓器の鏡像体であり、下大静脈欠損と多脾症を伴うことから、内臓錯位と診断した。心臓は左胸心の位置だが、腹腔内臓器は逆位であり孤立性左胸心を伴うと考えた。多脾症を合併した内臓錯位では単心室や肺静脈の右心房への流入、心房中隔欠損や心室中隔欠損により肺血流量が増加するため、肺高血圧の頻度が高い。本症例は心内奇形や体肺循環の破綻がなく、三尖弁逆流はわずかで右心房に直接流入する肝静脈で呼吸性変動があり、肺高血圧はないと推定し、かつ末梢血でHowell-Jolly小体が検出されず、慢性気道感染症の既往がないことから、易感染性はないと判断し、経過観察とした。

考 察

内臓錯位は内臓正位と内臓逆位以外のすべての胸腹部臓器の位置異常を含む¹⁾。症状には両側上大静脈や単心室をはじめとする心病変があり、心外病変には先天性の多脾症・無脾症による免疫異常や気道の線毛運動異常による感染症の反復、気管支分岐異常、肺分画異常や消化器系の位置異常などがある。

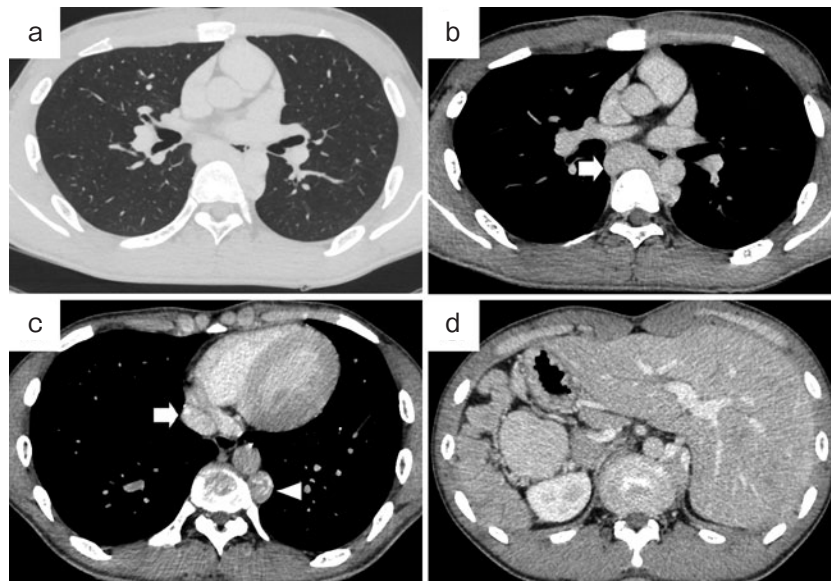


図2 初診時胸腹部造影CT（水平断）。(a) 肺は両側二分葉で気管支は対称である。(b) 半奇静脈が大動脈の背側で奇静脈へ接続し、奇静脈は拡張している（矢印）。(c) 肝静脈は右心房へ直接流入し（矢印）、下大静脈の流入を受け拡張した半奇静脈が下行大動脈の左背側を走行している（矢頭）。(d) 腹腔内臓器は逆位で多脾症を合併している。

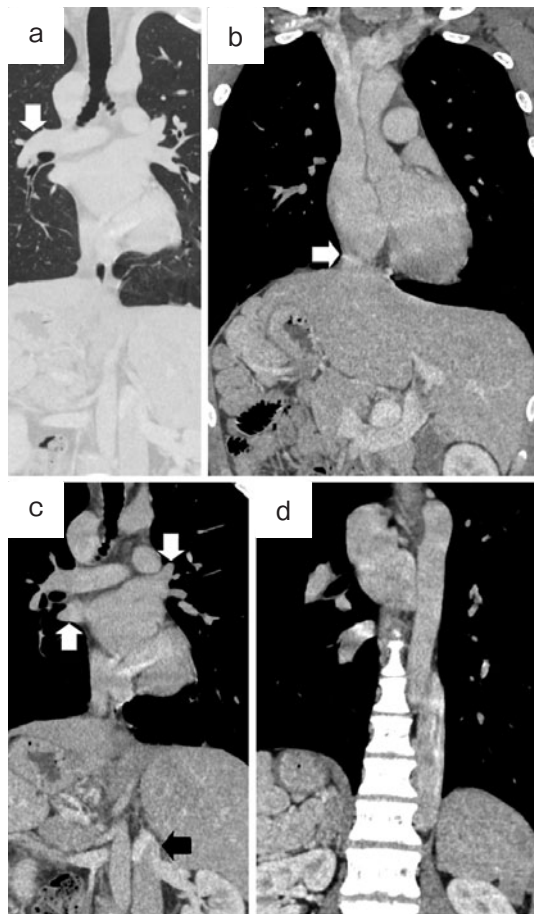


図3 初診時胸腹部造影CT (冠状断). (a) 右上葉気管支は肺動脈より低位で分岐し (矢印), 両側低位気管支と呼ばれる状態である. (b) 肝静脈は右心房に直接流入しており (矢印), 腹腔内臓器は逆位で多脾症を合併している. (c) 左右の肺静脈は左心房に流入しており (白矢印), 下大静脈は腹部大動脈の左側を走行して半奇静脈へと流入している (黒矢印). (d) 下大静脈の流入を受けた半奇静脈が下行大動脈の背側を走行し, 拡張した奇静脈が椎体の腹側を走行して上大静脈へ流入している.

内臓錯位は左右両側の臓器が右側の形態となる右側相同 (right isomerism), 左側の形態となる左側相同 (left isomerism) に分類される. 右側相同では両側三分葉肺, 両側高位気管支, 両側形態学的右心房, 対称性肝を呈する. 両側高位気管支とは, 両側の上葉気管支が肺動脈の上方で分岐することを指す. 一方, 左側相同では両側二分葉肺, 両側低位気管支, 両側形態学的左心房, 対称性肝を呈し²⁾, 下大静脈欠損が診断において重要である³⁾. 両側低位気管支では両側の上葉気管支が肺動脈の下方で分岐し, 左側相同では右肺が二分葉化するため頻度が高い.

右側相同は無脾症, 左側相同は多脾症の合併が多く, 歴史的に右側相同は無脾症候群, 左側相同は多脾症候群と呼ばれていた. しかし, 脾臓の形態と他の内臓の位置

関係が一致しない症例など, 胸腹部臓器が部分的に錯位である中間的な症例が報告された⁴⁾. 左側相同と右側相同は異なる病態ではなく, 胸腹部臓器が左右非対称性に発生する過程での異常を原因とした症候群と考えられた. 近年の研究で, 発生第3週で胚盤の中央にある原始結節が臓器の左右軸形成の中心的役割を果たすことが明らかとなった. 原始結節の結節細胞は線毛を持ち, 線毛が反時計回りに回転することにより定常流が生じ, その流れを感知した周辺細胞が左右軸を決定する情報伝達物質を産生する. 内臓錯位では, この定常流の異常や情報伝達物質の産生異常により臓器の左右軸に異常をきたし, 時に各臓器の左右軸がランダム化する⁵⁾.

左側相同では左右の心房がともに左心房型になり, 両心房への肺静脈の還流や洞結節の欠損・低形成による下部心房調律を合併する. 多脾症は, 無脾症ほどではないが脾機能が低下し易感染性となることが知られ, 加齢とともに脾機能低下の所見として末梢血のHowell-Jolly小体が検出されることがある⁶⁾. さらに, 内臓錯位を伴う先天性心疾患の患者では42%に原発性線毛機能不全症 (primary ciliary dyskinesia : PCD) を合併する⁷⁾. PCDでは慢性気管支炎, 気管支拡張症, 慢性鼻炎・副鼻腔炎などの症状を呈するため, 感染症の管理が必要である.

一方, 孤立性左胸心は厳密には心臓以外の臓器がすべて逆位である状態を指すが, 一部の臓器が錯位でも孤立性左胸心に含まれる⁸⁾. その頻度は22,000人に1人であり, 先天性心疾患の0.4~1.2%と稀である. 予後は主に心奇形の重症度により規定され, 無治療での5年生存率は5~13%程度と不良である⁹⁾. 心奇形を伴わない例は主に偶発的に発見され, 長期生存例もある. 孤立性左胸心は内臓錯位と異なる症候群として位置づけられたが, 過去の報告ではごく部分的でも内臓錯位の特徴を持つ症例が大半であり, 内臓錯位と同様に発生過程での原始結節の異常が関与する可能性がある. 一方, 発生の過程で胸部と腹部の臓器が協調する機序は不明な点が多く, 臓器の左右軸を決定する機序とは異なる機序で孤立性左胸心を発症する可能性もある¹⁰⁾.

本症例の胸腹部臓器の模式図を, 内臓正位のもの併せて図4に示した. 左側相同の特徴として多脾症, 下大静脈欠損と半奇静脈結合, 両側二分葉肺と両側低位気管支がある. 心臓は正常で左胸心の位置にあり, 腹腔内臓器は逆位で孤立性左胸心を伴う. 以上を踏まえ胸部X線写真 (図1) を読影すると, 両側低位気管支と気管分岐角の開大, 左右対称な肺動脈, 奇静脈の拡張, 下行大動脈の左側を走行する拡張した半奇静脈, 右横隔膜下の胃泡から, 胸部X線写真でも孤立性左胸心と内臓錯位を疑い得る. 一方, 肝臓は逆位だが左横隔膜は心臓に圧迫され右横隔膜より低位にあり, 一見すると正常な位置にあ

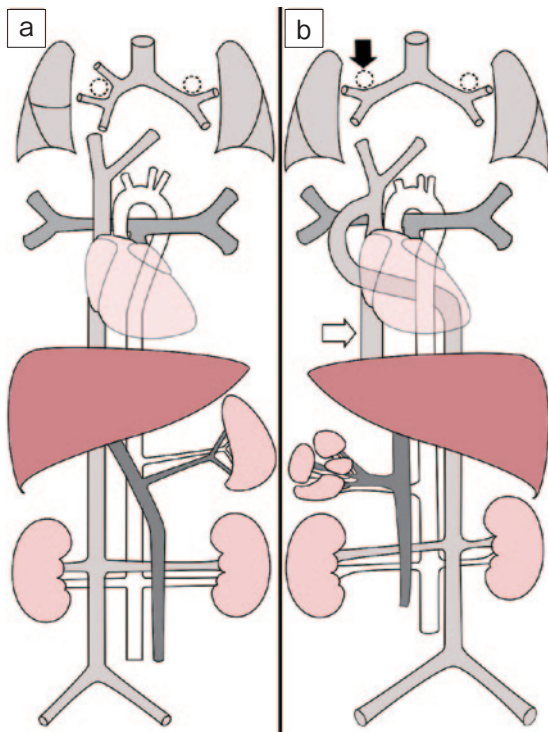


図4 胸腹部臓器の模式図。(a) 内臓正位。破線の円は肺動脈の走行位置を示す。(b) 本症例。両側二分葉肺で、右主気管支は左主気管支と対称で二分岐である。右上葉気管支は肺動脈より低位で分岐しており、両側低位気管支とされる状態(黒矢印)。心臓は心耳形態を含め正常。腎静脈より頭側の下大静脈は半奇静脈へ結合しており、下大静脈欠損とされる状態である。奇静脈は上大静脈へ結合している。肝静脈は右心房に直接流入している(白矢印)。腹腔内臓器は肝臓を含めすべて逆位で、多脾症を合併している。

る。内臓逆位や内臓錯位は非常に稀で診療経験を持つ医師は少なく、一見正常にみえる胸部X線写真でもこれらの疾患を疑うことは重要と言える。

本症例は、肺静脈の還流異常や明らかな心奇形はなく、奇静脈の拡張を伴うが血行動態は問題ないと考えた。心電図はP波が軽度減弱しており、洞不全症候群を含めた不整脈の定期的な経過観察は必要である。孤立性左胸心を伴う内臓錯位でのPCDの合併率は報告がないが、PCDは念頭に置き治療する必要がある。本症例は慢性気道感染症の既往はないが、PCDでは加齢とともに線毛機能異常が顕在化し慢性気道感染症を発症する場合があります¹¹⁾、脾形態異常も考慮すると遠隔期の感染症管理は重要である。

無脾症や脾機能低下症の患者では肺炎球菌、インフルエンザ菌等による感染症の発症率が高く、肺炎球菌ワクチンやHibワクチンの接種が推奨されている¹²⁾。PCDで

も肺炎球菌ワクチン、インフルエンザワクチンの接種が重要であり¹³⁾、本症例の今後の経過で感染症を反復すれば、線毛機能検査とワクチン接種を検討すべきと考えた。

本論文の要旨は、第220回日本内科学会近畿地方会(2018年6月、大阪)において発表した。

著者のCOI (conflicts of interest) 開示：本論文発表内容に関して申告なし。

引用文献

- 1) Jacobs JP, et al. The nomenclature, definition and classification of cardiac structures in the setting of heterotaxy. *Cardiol Young* 2007; 17: 1-28.
- 2) Van Mierop LHS, et al. Asplenia and polysplenia syndromes. *Birth Defects Orig Artic Ser* 1972; 8: 36-52.
- 3) Peoples WM, et al. Polysplenia: a review of 146 cases. *Pediatr Cardiol* 1983; 4: 129-37.
- 4) Debich DE, et al. Polysplenia with normally structured hearts. *Am J Cardiol* 1990; 65: 1274-5.
- 5) 白石 公. ここまで知っておきたい発生学：発生・形態形成の基礎知識. *日小児循環器会誌* 2018; 34: 88-98.
- 6) Nagel BH, et al. Splenic state in surviving patients with visceral heterotaxy. *Cardiol Young* 2005; 15: 469-73.
- 7) Nakhleh N, et al. High prevalence of respiratory ciliary dysfunction in congenital heart disease patients with heterotaxy. *Circulation* 2012; 125: 2232-42.
- 8) Liberthson RR, et al. Levocardia with visceral heterotaxy — isolated levocardia: pathologic anatomy and its clinical implications. *Am Heart J* 1973; 85: 40-54.
- 9) Vijayakumar V, et al. Prolonged survival with isolated levocardia and situs inversus. *Cleve Clin J Med* 1991; 58: 243-7.
- 10) Jo DS, et al. A case of unusual visceral heterotaxy syndrome with isolated levocardia. *Korean Circ J* 2013; 43: 705-9.
- 11) 中本啓太郎, 他. 60歳代で発症した primary ciliary dyskinesia の1例. *日呼吸会誌* 2013; 2: 841-5.
- 12) Price VE, et al. The prevention and management of infections in children with asplenia or hyposplenia. *Infect Dis Clin North Am* 2007; 21: 697-710.
- 13) Bush A, et al. Primary ciliary dyskinesia: current state of the art. *Arch Dis Child* 2007; 92: 1136-40.

Abstract**A rare case of isolated levocardia with left isomerism presenting as bilateral hyperarterial bronchi and right-sided gastric bubble**

Yuji Yamamoto, Yasushi Otani, Fukuko Okabe,
Midori Yoneda, Osamu Morimura and Kinya Abe
Department of Internal Medicine, Toyonaka Municipal Hospital

A 19-year-old asymptomatic male was referred to our hospital for evaluation of an abnormal chest X-ray film showing partial swelling of mediastinum. Contrast-enhanced computed tomography showed interruption of the inferior vena cava and the connection of the superior vena cava to the azygos vein. The structure of both lungs was bi-lobed and that of the bronchi was bilaterally hyperarterial, although the heart was located in the position of levocardia without cardiac anomalies. The abdominal organs, including the liver, were located in the mirror image of situs solitus with polysplenia. This was an extremely rare case of isolated levocardia with heterotaxy and polysplenia without any hemodynamic complications. We present this case with a review of heterotaxy and its long-term follow-up.