

Scimitar 症候群

—長年「右胸心」と考えられていた1例—

川崎医科大学 循環器内科

矢田 豊隆, 忠岡信一郎, 沢山 俊民
長谷川浩一, 寒川 昌信, 藤原 武
中村 節, 覚前 哲, 井上 省三
鼠尾 祥三

(昭和61年9月5日受付)

Scimitar Syndrome

—A Case with Long History of “Dextrocardia”—

Toyotaka Yada, Shin-ichiro Tadaoka
Toshitami Sawayama, Kouichi Hasegawa
Masanobu Samukawa, Takeshi Fujiwara
Takashi Nakamura, Satoshi Kakumae
Shozo Inoue and Shoso Nezu

Division of Cardiology, Department of Medicine
Kawasaki Medical School

(Accepted on September 5, 1986)

長年「右胸心」として観察されていた Scimitar 症候群の1例。患者は47歳の男性で「右胸心」の精査のため紹介来院した。

胸部単純 X 線写真で Scimitar sign に加えて、右肺形成不全および心臓の右方偏位を認め、胸部 CT スキャン、右室造影にて右肺静脈の下大静脈への還流異常が確認された。

A case of Scimitar syndrome was reported. A 47-year-old man was admitted to our hospital for evaluation of “dextrocardia”. A routine chest X-ray film on admission disclosed the “Scimitar sign” and displacement of the heart to the right, associated with a hypoplastic right lung. An anomalous pulmonary vein draining into the inferior vena cava was confirmed by chest tomogram, computed tomogram and right ventricular angiogram.

Key Words ① Scimitar syndrome ② Scimitar sign ③ Hypoplastic right lung

はじめに

Scimitar 症候群は1960年 Neill ら¹⁾により命名された稀な疾患で、右肺静脈の大静脈への還流異常、右肺形成不全、心臓の右方偏位を三

徴とする。本邦では、現在まで36例の報告があるにすぎない。今回、われわれは、長年“右胸心”と考えられていた Scimitar 症候群を経験したので文献的考察を加えて報告する。

症 例

患 者：Y. O., 48 歳, 男性, 会社員

主 訴：動悸

現病歴：小学校の頃から不整脈を感じていたが放置。20歳頃学校検診で弁膜症と右胸心を指摘されるも放置。昭和56年9月仕事の疲労が重なり呼吸困難、動悸、ふらつき感があるも近医で投薬を受け安静にて軽快。その後も時々夜中に動悸が出現していたが10分位で軽快していた。昭和61年3月近医受診し、“右胸心”の精査目的で当科を紹介受診。外来の胸部X線写真で Scimitar 症候群が疑われ精査の目的で6月2日入院。

家族歴：祖父胃癌，父胃癌，母高血圧，叔父直腸癌，叔母胃癌

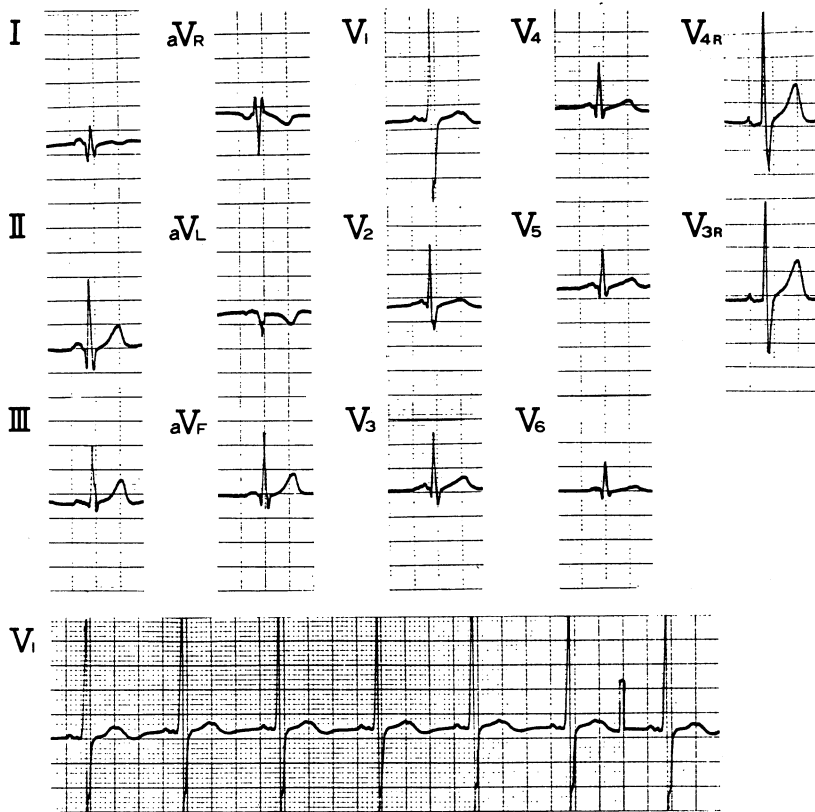
既往歴：昭和52年痔核手術

身体所見：身長169cm，体重64kg，血圧110/76mmHg，脈拍 整76/分。胸部打診にて心濁音界の右方偏位がみられ，聴診にてII音の広い分裂，IIpの亢進と胸骨右縁第2肋間に収縮早～中期雑音と右鎖骨中線第4肋間に肺動脈駆出音を認めた。静脈怒張，浮腫，肝脾腫大はなかった。

検査成績：血液・尿検査にて異常を認めない。

心電図 (Fig. 1) では電気軸は +85° で，PQ は短縮し，右側胸部誘導はRS，左側胸部誘導

心 電 図



Y.O. 47y-o M C21112 '86-1-3333

Fig. 1. Electrocardiogram showing RS pattern in the right chest leads, qRS pattern in the left chest leads, demonstrating rightward rotation of the heart.

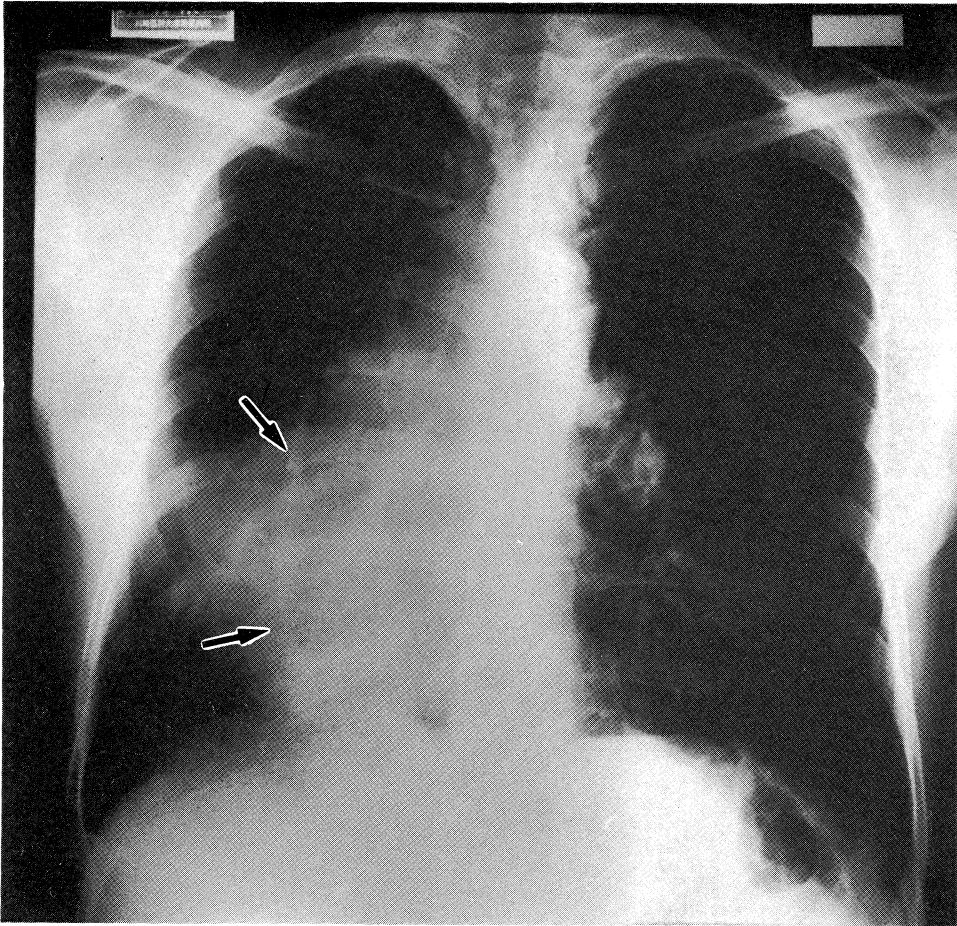


Fig. 2. Chest X-ray film demonstrating displacement of the heart to the right and abnormal shadow considered to be anomalous pulmonary vein (Scimitar sign) (◄).

は qRS パターンで、正常心腔位置関係をもった右旋心の所見を示していた。

胸部単純X線 (Fig. 2) では CTR 45% で、心臓の右方偏位と、右中肺野から下方に向かう幅 1~1.5 cm の異常肺血管陰影 (矢印) を認めた (Scimitar sign)。この陰影は胸部断層撮影にて背部から 9 cm のところに明瞭に認められ、その下端は心横隔膜角よりやや外側で横隔膜陰影と重なっていた。右肺の低形成のため左肺は過膨張を示していた。なお右胸心でみられる大動脈の右側偏位は認められなかった。

心音・心機図 (Fig. 3) では、頸静脈波 (JVP) の Y 谷が浅く、右室拡張障害パターンが示唆された。胸骨右縁第 2 肋間の心音図で収縮早~中

期雑音 (SM) および広い II 音の分裂 ($IIp > IIa$) を認めた。右鎖骨中線第 4 肋間では、三尖弁開放音と肺動脈駆出音がみられた。

肺機能検査では軽度の閉塞性障害を認めるのみで、血液ガス検査では、異常を認めなかった。

胸部 CT スキャン (Fig. 4) では、拡張した下大静脈へ流入する異常肺血管造影の描出を認めた。心臓は右方に偏位 (右旋心) し、心腔位置関係は正常であった。なお肺動脈主幹部拡張とその走行異常も観察された。

心臓カテーテル検査 (Table 1) では、右室拡張末期圧は軽度上昇し、酸素飽和度は、右房で 83%、高位下大静脈で 81.5% と上昇して

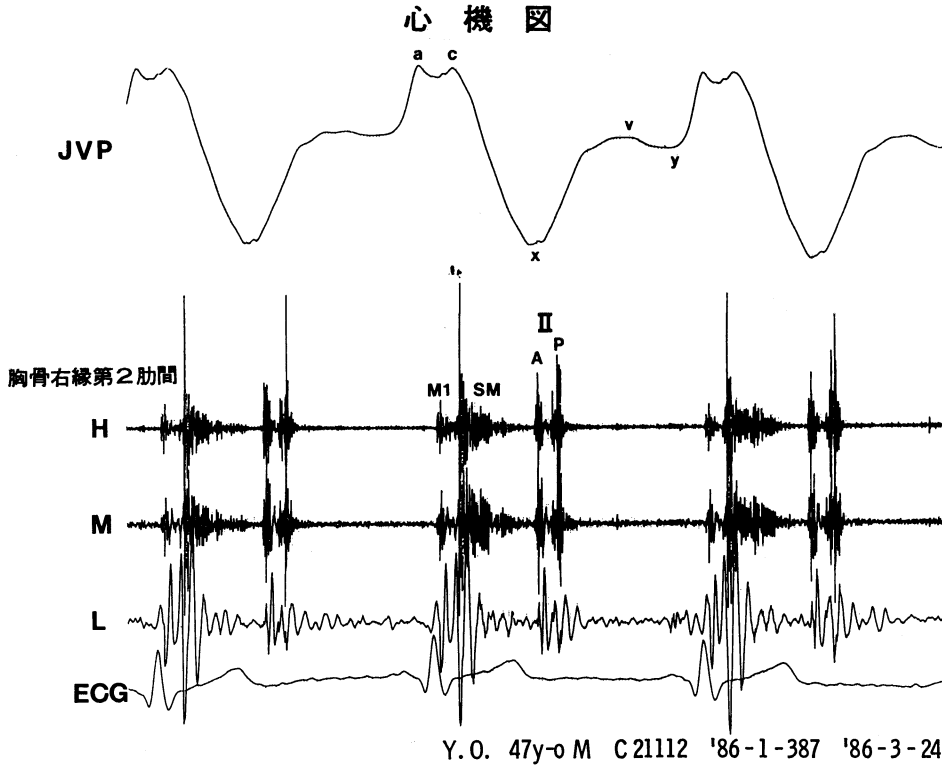


Fig. 3. Jugular pulse tracing and phonocardiogram taken at the 2nd interspace of the sternum (see text).

M₁: 1st sound (mitral component) SM: systolic murmur
 II_A: 2nd sound (aortic component) II_P: 2nd sound (pulmonic component)

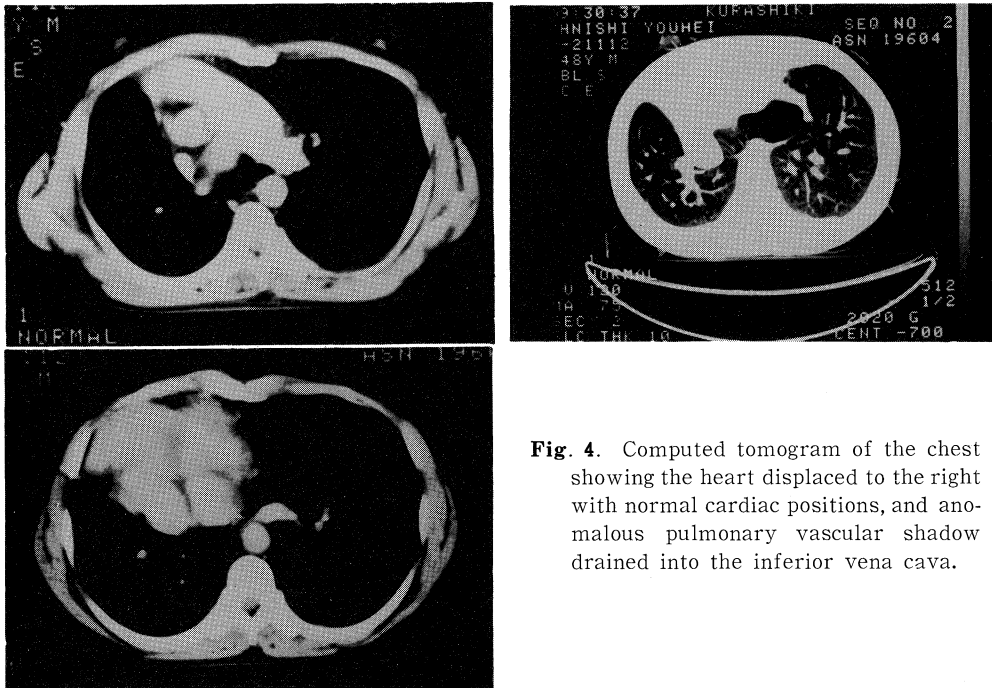


Fig. 4. Computed tomogram of the chest showing the heart displaced to the right with normal cardiac positions, and anomalous pulmonary vascular shadow drained into the inferior vena cava.

Table 1. Hemodynamic parameters.

Site	Pressure (mean) mmHg	O ₂ saturation (%)
rt. PA	30/16 (20)	79
lt. PA	31/12 (19)	78.5
m PA	30/15 (20)	
RV/EDP	30/14	77
SVC		69.5
high RA		78.5
mid RA		81
low RA	a:11 v:9 (8)	83
high IVC		81.5
low IVC		79
rt. PV	a:11 v:11 (9.5)	93
LV/EDP	140/17	
Ao	136/80 (106)	

シャント率: 33.7%
Qp/Qs: 1.5

いた。また、カテーテルが下大静脈から右房を経ることなく直接右側肺野に挿入可能で、この部で造影すると前述の陰影に一致した血管が下大静脈に流入しているのが確認された。異常肺静脈から下大静脈への引き抜き曲線では圧較差は認めなかった。なお、シャント率は33.7%で肺対体血流比は1:1.5であった。

右室造影 (Fig. 5) では、右室は右旋心のため正常の右室造影では通常では側面像でみられるような位置関係となっており、肺動脈主幹部

は拡張していたが肺動脈内に狭窄病変はなく、異常肺静脈が右心横隔膜角よりやや外側で下大静脈に開口しているのが確認された。しかし、還流遅延はなく、肺静脈とその分枝への逆流像はなかった。大動脈造影も施行したが異常血管は認めなかった。なお、腹部エコー、上部消化管造影にてはその他の臓器の位置異常はなかった。

以上より右肺静脈の大静脈への還流異常 (Scimitar sign)、右肺形成不全、心臓の右方偏位の三徴を伴う Scimitar 症候群と診断した。現在は、他の合併奇形もなくシャント率も高くなかったので外来にて経過観察されている。本例は症状に動悸をみとめ心電図上 PQ の短縮がみられるため発作性上室性頻拍の合併も考え入院中心電図のモニターやホルター心電図施行するも上室期外収縮の稀発をみるのみであった。また他に呼吸困難やふらつき感の症状もあり聴診上 II 音 (肺動脈成分) の亢進をみとめ肺動脈圧の上昇を思わせたが、圧計測にて肺動脈圧の上昇はなく、II 音の亢進は肺動脈幹の拡張によると思われた。なお、頸静脈波にて Y 谷が浅く、また右室拡張末期圧の上昇をみとめたため右室の形態的位置異常による拡張障害が上記の症状に関与している可能性が考えられた。

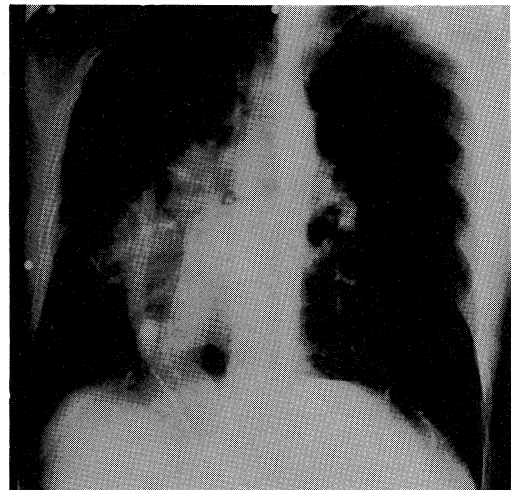
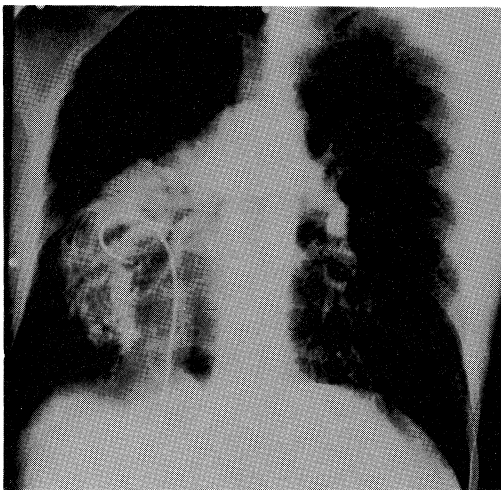


Fig. 5. Right ventriculogram demonstrating anomalous pulmonary vein drained into the inferior vena cava lateral to the cardiophrenic angle.

考 察

Scimitar 症候群は部分肺静脈還流異常の一種で、部分肺静脈還流異常は全先天性心疾患中0.5~0.7%であると言われている。^{2),3)}

本邦における Scimitar 症候群の例数は、我々の調べた限りでは36例にすぎない。本症の発見時の年齢は0歳~73歳(平均23.1歳)で、一般に合併奇形のない Scimitar 症候群は、自覚症状に乏しく、その発見年齢は10歳代~30歳代にかけてが多く、本例のように中年になって発見される例は少ない。男女比は男23例、女12例、および性別不明が2例である。

肺静脈系の発生は、肺静脈叢、前後主静脈系、静脈洞および臍卵黄静脈系が関与するが、主静脈系と臍卵黄静脈系は退化し、肺静脈叢と静脈洞が吻合して肺静脈系が形成される。そこで岡田ら⁴⁾は、肺静脈還流異常を惹起する原因に、この吻合の乱れや静脈洞の発育不全による肺静脈本幹の低形成が生じたために主静脈系や臍卵黄静脈系の血流は低下せず開在し発育の方向に進んだためと考えている。古賀ら⁵⁾も、肺静脈叢と臍卵黄静脈の連絡の残存したものが Scimitar 静脈だとしている。

それでは、なぜ Scimitar 静脈が形成後心臓の右方偏位と右肺の低形成が合併してくるのかについては、現在も明らかではない。Massumiら⁶⁾は、異常肺静脈に狭窄がある場合に肺静脈系うっ血がおこり、これが右肺の弾性抵抗をまして柔軟性を失い、右肺の肺胞の虚脱がおこり、これによる肺毛細血管床への圧迫が肺血流量の減少をひき起こす。このような状態が発育途上にある右肺に持続しておこることが低形成の原因となり、さらにこの右肺低形成が心臓の右方偏位をひき起こすとしている。したがって、異常肺静脈の狭窄が病像の本態としている。しかし、Coni⁷⁾、Morganら⁸⁾は、心血管造影所見で狭窄病変を認めていないことにより否定的見解を述べている。我々の症例でも下大静脈への還流遅延ないし肝静脈とその分枝への逆流像はなく、異常肺静脈から下大静脈への引き抜き圧曲線でも圧較差は認められなかった。したがって

Massumiら⁶⁾の仮説は否定的であると思われる。一方岡田ら⁴⁾は、異常肺静脈は肺の中心を小静脈を集めながら下降するが、その距離は長く、また正常の吻合ではないため静脈の全長にわたって、機械的張力がかかり、そのため右肺は上方では肺動脈、気管支系により肺門に固定され、さらに肺静脈系により下方に牽引されることになる。その結果肺動脈、気管支系の十分な広がり抑制され、右肺の容積減少、心臓の右方偏位をきたすと考えている。しかし、これらについても今後の検討が必要であろう。

本症診断の症状としては息切れ、咳嗽、喀痰、くり返す上気道炎などの呼吸器症状とチアノーゼ、心不全などの循環器症状が多く、本例も呼吸困難、動悸などの呼吸あるいは循環器症状で出現してきている。

合併症としては、心血管系(心房中隔欠損、心室中隔欠損、動脈管開存、ファロー四徴、大動脈縮窄症など)がある。古賀ら⁵⁾によればそれらが91例中22例(24%)に認められ、心房中隔欠損が12例で最も多いという。他に肝奇形、横隔膜ヘルニア、下葉と上中葉を隔する副横隔膜、結腸間膜症、男性偽性半陰陽、右重複腎、左右重複尿管などがある。

次に病型分類について、古賀ら⁵⁾はI型(右肺形成不全があり、かつ体循環系動脈から右肺への異常供給を伴う)、II型(右肺形成不全があり、体循環系動脈から右肺への異常供給を伴わない)、III型(右肺形成不全も体循環系動脈から右肺への異常供給もない)に分け、それぞれを心臓の右方転位または右方回転があるものをa、ないものをbと分類している。本邦例では水城ら⁹⁾によれば、完全型すなわちI a型は35%で最も多く、次いでII a型、II b型が多いという。本例はII a型に相当している。

最後に本症の予後は、合併奇形のない Scimitar 症候群では良好とされている。しかし、平井ら¹⁰⁾によれば、その手術適応として、心房中隔欠損の有無にかかわらず短絡量の多いもの(肺体血流比1.3以上、左→右短絡率35%以上)、肺うっ血症状のあるもの、肺感染をくり

返すものなどは主に左→右短絡矯正手術を行う
としている。本例は、症状に乏しく、合併奇形
もなく、シャント率も高くなかったので、外来
にて経過観察がなされている。

おわりに

長年“右胸心”として観察されていた Scimitar 症候群の1例を報告した、なお本例は本邦で37例目に相当するものと考えられた。

文 献

- 1) Neill, C. A., Ferencz, C., Sabiston, D. C. and Sheldon, H.: The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage "Scimitar Syndrome". Bull Johns Hopkins Hospital 107: 1-21, 1960
- 2) Kalke, B. R., Charlson, R. G., Carlson, R. G., Ferlic, R. M., Sellers, R. D. and Lillehei, C. W.: Partial anomalous pulmonary venous connections. Am. J. Cardiol. 20: 91-101, 1967
- 3) Healey, J. E., Jr.: An anatomic surgery of anomalous pulmonary veins; Their clinical significance. J. thoracic Surg. 23: 433-444, 1952
- 4) 岡田賢二, 人見滋樹, 三宅正幸, 玉田二郎: 非定型的 Scimitar 症候群の1例: 正常に左房に還流する Scimitar 静脈. 日胸疾会誌 22: 330-334, 1984
- 5) 古賀秀隆, 籠手田恒敏, 呉谷 喬, 木村南樹, 正 直温, 藤原恒夫, 石崎 驍, 中野正心, 原 耕平, 箴島四郎: Scimitar 症候群の1例および91例についての文献的考察. 日内会誌 62: 166-177, 1973
- 6) Massumi, R. A., Alwan, A. O., Hernandez, T. J., Just, H. G. and Tawakkol, A. A.: The Scimitar syndrome. A physiologic explanation for the associated dextroposition of the heart, maldevelopment of the right lung and its artery, and for systemic collateral supply to the lung. J. thorac. cardiovasc. Surg. 53: 623-633, 1967
- 7) Coni, N. K., Cowan, G. O. and Fessas, C.: The Scimitar syndrome. Brit. J. Radiol. 41: 62-65, 1968
- 8) Morgan, J. R. and Forker, A. D.: Syndrome of hypoplasia of the right lung and dextroposition of the heart: "Scimitar sign" with normal pulmonary venous drainage. Circulation 43: 27-30, 1971
- 9) 水城まさみ, 鬼塚 徹, 青木隆幸, 吉松哲之, 津田富康, 岡嶋 透: Scimitar 症候群の1例. 日胸 6: 530-536, 1984
- 10) 平井 隆, 松波英寿, 多羅尾信, 原 節雄, 白木 尚, 堀江和子, 加藤俊彦, 井戸豊彦: 下肺静脈の varicosity を伴った Scimitar 症候群の1例. 呼と循 33: 1507-1511, 1985