症例報告

Kartagener 症候群を伴う完全内臓逆位症に対して 肝切除を施行した 1 例

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科消化器・腫瘍外科

松川 啓義 八木 孝仁 貞森 裕 松田 浩明
篠浦 先 榎田 祐三 成島 道樹 岩本 高行
佐藤 太祐 田中 紀章

内臓逆位症は合併奇形が多く、かつ内臓逆位による診断治療の困難性が診療上問題である。完全内臓逆位症、Kartagener 症候群に合併した肝腫瘍に肝拡大後区域切除を安全に施行した 1 例を経験した。症例は Kartagener 症候群（気管支拡張症、副鼻腔炎、右胸心）の 55 歳の女性で、腹部臓器も逆位の完全内臓逆位症で、肝後区域中心に 13cm 径の血管性腫瘍を認めた。内臓奇形・変異としては肝部下大静脈欠損・奇静脈連結・上大静脈還流、肝静脈右房還流、右腎静脈半奇静脈還流、多脾、脾体尾部欠損、腸回転異常がみられた。術中所見では肝部下大静脈欠損により解剖学的肝右葉は後腹膜に固定されず、解剖学的右三角間膜から後腹膜無漿膜野はほとんどみられなかった。完全内臓逆位症に対する肝切除も、左右鏡像関係、腹部臓器・脈管の変異を念頭におき、解剖学的構造を同定認識し手術操作を行うことで通常の肝切除例と同等な切除手術が可能であった。

はじめに

内臓逆位症は 3,000~5,000 人に 1 人の割合で認められる解剖学的変異である¹⁾。内臓逆位自体には病的意義はないものの、心血管系および消化器系合併奇形が多く認められ、かつ内臓逆位による診断的・治療手技の困難性を伴うことが、内臓逆位症例の診療にあたって問題と考えられる。今回、我々は完全内臓逆位症・Kartagener 症候群に合併した肝腫瘍に対して肝拡大後区域切除を安全に施行しえた 1 例を経験した。内臓位置異常に多く認められる肝静脈、下大静脈、奇静脈および半奇静脈系などの肝臓および肝周囲の血管系変異と肝の固定の異常を伴っており、内臓逆位症例に対する系統的肝切除を施行するうえで興味深い症例であり、手術手技上の問題点を含め報告する。

症 例

症例：55 歳、女性

主訴：肝腫瘍の精査加療目的

既往歴：幼少時よりの気管支拡張症の加療歴、14 歳時に副鼻腔炎手術歴、および右胸心あり Kartagener 症候群と診断されている。32 歳時に甲状腺癌にて甲状腺全摘。

家族歴：父親が胃癌。他に特記事項なし。

現病歴：平成 14 年 10 月に気管支拡張症に対する経過観察の CT にて偶然肝腫瘍を指摘された。肝後区域中心に一部 S5 に及ぶ 13×12cm 径の腫瘍像を認め、US・CT・MRI・腹部血管造影検査などの精査にて肝血管腫が疑われたが、血管肉腫との画像上の鑑別確定診断困難であった。また、胸腹部 CT にて、右胸心に加えて腹部臓器も逆位を呈しており完全内臓逆位症と診断された。肝血管肉腫との鑑別困難で、またさらなる腫瘍径増大により腫瘍圧迫症状や腫瘍出血が今後出現することが危ぐされ、肝血行動態への影響などを考慮し切除手術適応と判断された。平成 15 年 2 月下旬に当科に紹介受診。3 月下旬手術目的に入院となった。

<2007 年 5 月 30 日受理>別刷請求先：松川 啓義
〒700-8558 岡山市鹿田町 2-5-1 岡山大学医学部
消化器腫瘍外科

Fig. 1 A chest X-ray showed dextracardia and bronchoectasia in the middle and lower lung fields.

入院時現症：身長 161cm, 体重 55kg, 血圧 142/87mmHg, 眼球結膜に貧血, 黄疸なし。胸部異常なし。腹部は平坦軟で圧痛なく腫瘤触知せず。

入院時検査所見：血液生化学検査上, γ GTP 47 IU/l と軽度の胆道経酵素の上昇がみられる以外, 血液生化学的検査値に異常なし。AFP 7.8IU/l, PIVKAI 11mAU/ml と正常。HBs 抗原陰性, HCV 抗体陰性。

胸部単純 X 線検査：右胸心を呈し, 胃泡は右側に認めた。両側中下肺野優位に気管支拡張像がみられた (Fig. 1)。

心臓超音波検査：心奇形はなく, 心機能は良好であった。

胸腹部 CT：肝臓は左側に, 胃は右側に認めた。解剖学的肝右葉後区域に主座し, 一部 S5 亜区域に及ぶ 13×12cm 大の腫瘍性病変を認めた。Dynamic study で辺縁から次第に中心に向けて徐々に造影効果を示す, いわゆる fill-in phenomenon を呈する海綿状血管腫に一致する所見であったが, 血管肉腫で類似する所見を示す場合との鑑別は困難であった。完全内臓逆位に伴う解剖学的変異として, 肝部下大静脈欠損・奇静脈連結, 肝静脈右房還流, 右腎静脈半奇静脈還流, 多脾, 脾体尾部欠損, 腸回転異常が認められた。また, 胆嚢結石がみられた。なお, 胸部 CT で両肺中下葉を優

Fig. 2 An abdominal CT revealed concomitant anomalous anatomy in addition to total situs inversus and a large hepatic angiogenic tumor in the posterior sector. The tumor showed peripheral enhancement with centripetal fill-in pattern. A: the interruption of inferior vena cava (IVC) in the hepatic portion, azygous continuation (arrow) and hepatic veins flowing into the right atrium (RA) (arrow heads) B: angiogenic tumor in the posterior sector (arrow heads) and agenesis of the dorsal pancreas (arrow).

位に気管支拡張像が認められた (Fig. 2)。CT で指摘された体静脈系の血管変異を模式図で示す (Fig. 3)。また, 肝静脈はそれぞれ共通管を形成することなく右, 中および左肝静脈とも独立して直接右房へ還流していた (Fig. 4)。

腹部血管造影検査：総肝動脈は上腸間膜動脈から分岐していた。肝動脈・門脈の分岐形態に左右逆位である以外の変異はなかった (Fig. 5)。

手術所見：術前画像どおりに腹部内臓は完全逆位で, 肝部下大静脈欠損, 肝静脈右房還流, 多脾,

Fig. 3 Schema of anatomical anomalies in venous system. A: interruption of the inferior vena cava at the liver and azygous continuation, B: hemiazygous continuation of right renal vein, C: hepatic veins flowing into the right atrium. SVC: superior vena cava.

Fig. 5 Abdominal angiography showed that the common hepatic artery (CHA) branched from the superior mesenteric artery (SMA). The hepatic artery branch did not form a variant atypical pattern. CA: celiac artery, LHA: left hepatic artery, RHA: right hepatic artery, SPA: splenic artery.

Fig. 4 Schema of pattern of hepatic veins flowing into the right atrium, tumor location in the liver and cutting line of hepatic transection (broken line). LHV: left hepatic vein, MHV: middle hepatic vein, RHV: right hepatic vein.

Fig. 6 Intraoperative macroscopic findings confirmed abdominal situs inversus and anomalous anatomy (inverted mirror-imaged right-sided stomach and left sided liver).

脾体尾部欠損, 腸回転異常(non-rotation type, 90°回転症)が確認された (Fig. 6). 肝部下大静脈欠損により解剖学的肝右葉は後腹膜に固定されておらず, 解剖学的右三角間膜から後腹膜無漿膜野は

Fig. 7 Intraoperative cholangiogram showed the posterior branch of the bile duct separately confluent into the common hepatic duct (arrow).

ほとんど認められなかった。術中胆道造影検査を施行し胆道変異を確認したところ、後区域胆管は独立して低位に総肝管に合流していた (Fig. 7)。腫瘍は後区域に主座し一部 S5 亜区域に及んでおり、S5 を一部含み後区域を切除する形の拡大後区域切除を施行した (Fig. 4)。術中超音波検査を併用し切離すべき後区域グリソン鞘および S5 グリソン鞘分枝を同定し脈管処理を行った。完全内臓逆位による左右鏡像関係に加えて腹部臓器・脈管の変異を念頭におきながら解剖学的構造を同定認識しつつ手術操作を行うことで、完全内臓逆位症に対する肝切除も安全に施行しえた。加えて、胆嚢摘出と予防的虫垂切除を行った。手術時間 4 時間 5 分、術中出血量 500ml と通常の拡大後区域切除とほぼ同等であった。術後経過は気管支拡張症に伴う肺炎の併発もなく順調に経過し、術後 20 日軽快退院した。

病理組織学的検査：一層の内皮細胞に被われた血管増生がみられ海綿状血管腫の像で悪性所見はなかった。

考 察

内臓逆位症は内臓の全部または一部が正常の位置に対して左右逆に存在し鏡面的位置関係にある内臓位置異常である。内臓全部が逆位の全内臓逆位と内臓一部が逆位を呈する部分内臓逆位とがある。内臓逆位そのものには病的意味はないものの、消化器系や心血管系の合併奇形の頻度は高く、そ

の頻度は正常人の 10 倍とも言われている¹⁾。内臓が左右逆であることに起因する診断および治療手技的な困難さが内臓逆位症の診療上問題となり、特に外科手術においては左右逆転・鏡面関係であるための手術手技上の奇異性・困難性が指摘される²⁾。

内臓逆位症に対する腹部外科手術の報告では、逆位による左右鏡面関係をよく理解・意識し手術操作を施行すれば困難ではないとする報告も多い^{3)~6)}。一方、内臓逆位の慣れない術野での操作に難度を感じたとする報告もあり、通常の正位の手術に比較し手術操作にはやはり細心の注意が必要である⁷⁾⁸⁾。特に、左右非対称である胃などの管腔臓器や、肝、膵臓などの実質臓器の切除術においては、併存する解剖学的変異も加わり逆位での切除術の難度は増すと考えられる。また、鏡視下手術を施行する際には、正位の症例に比べて手術操作、手技上の奇異・制約は多く難易度は高くなり、正位の症例よりも増して偶発症に対する配慮は肝要である⁹⁾¹⁰⁾。

内臓逆位症において合併奇形を有する率は高く、勝木らによればその頻度は 64% で、心奇形、無脾・多脾、肝臓の形態異常、腸回転異常などが高率と報告している¹¹⁾。当症例においても心奇形の合併はみられないものの、肝部下大静脈欠損・奇静脈連結、肝静脈右房還流、右腎静脈半奇静脈還流などの血管系変異と、多脾、腓体尾部欠損、腸回転異常などの消化器系奇形が認められた。Fulcher ら¹²⁾による内臓位置異常 19 症例の検討では、下大静脈欠損・奇静脈あるいは半奇静脈連結を認めるものは、内臓逆位で検討できた 6 症例中にはみられなかったものの、多脾、無脾を伴う内臓位置異常では 9 例中 8 例に認められており、内臓位置異常に下大静脈変異を有する頻度は高い。また、内臓逆位の系統解剖 14 例中 3 例に本症例のような上腸間膜動脈から分岐する変異総肝動脈が認められたとの報告があり、内臓逆位で頻度の高い肝動脈変異と考えられる³⁾。

血管奇形を伴った逆位の肝切除に際しては、左右鏡面関係に加えての肝部下大静脈欠損・肝静脈右房還流は主要肝静脈の切離を伴うような肝切除

術式に際しては配慮を要する解剖学的変異と思われる。例えば、肝部下大静脈欠損・奇静脈連結の症例では、肝背面に下大静脈が付着していないため、肝臓の脱転・授動操作の際には尾状葉から短肝静脈の切離や下大静脈の遊離を行う必要はなく、その点では手術に有利とも考えられる。しかし、肝静脈右房還流を伴うため、肝静脈の流出部まで腫瘍栓あるいは腫瘍浸潤がある肝切離や肝静脈流出部形成を要する症例では肝静脈の切離が直接右房に及びやすい。さらに、全肝血行遮断を要す際には、肝上部下大静脈がないため、肝静脈それぞれ独立した遮断が困難な場合では人工心肺下に直接上大静脈を遮断する必要性が高くなる。

医学中央雑誌にて「内臓逆位」と「肝」をキーワードとして1983年から2006年までについて検索したところ48例の報告があり(会議録は除く)、その内肝切除の記載がある報告は7例で、本邦における内臓逆位症に対する肝切除の報告は検索の範囲では自験例が8例目となる^{3)13)~18)}。特に、本症例は肝部下大静脈欠損・奇静脈連結、肝静脈右房還流、右腎静脈半奇静脈還流など、内臓位置異常に多い肝および肝周囲の血管系変異を伴い手術に際して注意が必要で、また肝右葉が後腹膜に固定されていなかった。内臓逆位に対する肝切除術に関して、血管系特に静脈系の変異や肝周囲の靱帯・間膜による肝臓の固定の変異について詳細に記載した報告はなく、内臓逆位症例の系統肝切除を計画するうえで興味深い症例と考えられる。また、Kartagener症候群を合併した内臓逆位症例に対する肝切除の報告はなく、本症例が本邦ではじめての報告である。内臓逆位症例に対する肝切除の報告例の手術手技・手術の難易に関する記載を検討すると、解剖学的変異を伴う内臓逆位症例に対しての肝切除においても、詳細な画像読影に基づいて術前より手術手順・術中操作を事前に構想したうえで、術中には左右鏡像関係に加えて腹部臓器・脈管の変異を念頭におきながら解剖学的構造を同定認識しつつ手術操作を行うことで正位と同様な肝切除術も安全に行いえると考えられる³⁾¹³⁾。肝切離に際しての脈管の認識・同定には術中超音波検査の併用は有用である。

内臓逆位症例の術後管理においては、手術手技難易度由来する合併症・偶発症リスクの増加に加えて、心血管合併奇形併存例に際しては循環器系合併症に対する注意・対応も必要となる。また、当症例のように気管支拡張症、副鼻腔炎を呈するKartagener症候群合併症例においては気道感染症・呼吸器系合併症に対しての対策も重要と考えられる。

文 献

- 1) 勝木茂美, 深町信一, 小林 肇ほか: 内臓逆位症に合併した右外鼠径 Richter hernia の1例—過去10年間 (1981~1990年) の本邦報告内臓逆位症250例の集計—. 日臨外医会誌 52: 2734—2741, 1991
- 2) 壁島康郎, 栗原直人, 町村貴郎ほか: 完全内臓逆位に合併した褐色細胞腫の1例. 日臨外会誌 59: 2913—2916, 1998
- 3) 瀬下達之, 伊藤雅夫, 門田一宣ほか: 全内臓逆位を伴った肝細胞癌の1切除例. 日消外会誌 32: 2573—2576, 1999
- 4) 山田治樹, 江口英雄, 藤井秀樹ほか: 全内臓逆位症に見られた外傷性膝頭部挫滅・十二指腸下行脚断裂の1例. 日臨外会誌 61: 1780—1785, 2000
- 5) 赤松延久, 中瀬 一, 岡崎 護ほか: 部分内臓逆位症と腸回転異常症を伴ったS状結腸癌の1例. 手術 54: 1316—1319, 2000
- 6) 興石直樹, 井出澤剛直, 井上亜矢子ほか: 完全内臓逆位症に合併した進行直腸癌の1例. 日臨外会誌 65: 1004—1007, 2004
- 7) 喜安佳人, 佐川 庸: 全内臓逆位に合併した胃癌の2手術例. 外科 63: 849—853, 2001
- 8) 村瀬勝俊, 角 泰廣, 澤田 傑ほか: 完全内臓逆位症に合併した左副腎近傍パラガングリオーマの1例. 日臨外会誌 64: 463—467, 2003
- 9) 高橋 収, 中村 豊, 菱山豊平ほか: 全内臓逆位症に合併した胆石症に対して腹腔鏡下胆嚢摘出術を施行した1例. 日内視鏡外会誌 7: 166—171, 2002
- 10) 生澤史江, 内藤 剛, 土屋 誉ほか: 全内臓逆位症における腹腔鏡下胆嚢摘出術の経験. 日内視鏡外会誌 7: 227—231, 2002
- 11) 永瀬剛司, 足立 巖, 吉野裕司ほか: 腸回転異常症を伴う全内臓逆位症に合併した上行結腸癌の1例. 日臨外会誌 64: 1773—1776, 2003
- 12) Fulcher AS, Turner MA: Abnominal manifestations of situs anomalies in adults. Radiographics 22: 1439—1456, 2002
- 13) 細井則人, 齊藤 孝, 鈴木克彦: 完全内臓逆位症に合併した総胆管癌の1例. 日消外会誌 34: 1419—1423, 2001
- 14) Kim Y I, Tada I, Kuwabara A et al: Double can-

- cer of the liver and stomach with situs inversus totalis —a case report—. Jpn J Surg **19** : 756—759, 1989
- 15) 兼平二郎, 淀野 啓, 秋村留美子ほか: 全内臓逆位症に合併した肝細胞癌の1例. 臨画像 **6** : 110—114, 1990
- 16) 浜田吉則, 毛利 隆, 高田晃平ほか: 全内臓逆位症に合併した肝細胞癌の1例. 日外科系連会誌 **23** : 1012—1015, 1998
- 17) 岩倉伸次, 中井健裕, 廣川文鋭: 完全内臓逆位症に合併した肝細胞癌の1例. 日臨外会誌 **59** : 3100—3103, 1998
- 18) 柿沼大輔, 田尻 孝, 吉田 寛ほか: 完全内臓逆位を伴う肝細胞癌の1切除例. Nippon Med Sch **71** : 209—212, 2004

A Case of Hepatectomy for Total Situs Inversus with Kartagener Syndrome

Hiroyoshi Matsukawa, Takahito Yagi, Hiroshi Sadamori, Hiroaki Matsuda,
Susumu Shinoura, Yuzo Umeda, Michiki Narushima, Takayuki Iwamoto,
Daisuke Sato and Noriaki Tanaka

Department of Gastroenterological Surgery, Transplant and Surgical Oncology,
Okayama University Graduate School of Medicine and Dentistry

The clinical treatment of situs inversus is difficult due to the inverted mirror-imaged anatomy and accompanying anomalies. A 55-year-old woman with total situs inversus and Kartagener's syndrome (bronchoectasia, chronic sinusitis and dextrocardia) was found to have a large-sized hepatic angiogenic tumor in the posterior sector and underwent successful hepatectomy. Concomitant anomalous anatomy included interruption of the inferior vena cava at the liver and azygous continuation, hepatic veins flowing into the right atrium, polysplenia, agenesis of the dorsal pancreas, and malrotation of the intestine. In hepatic resection for situs inversus, it is thus important to be aware of this inverted mirror imaging and to confirm organic and vascular anatomical anomalies.

Key words : total situs inversus, Kartagener syndrome, hepatectomy

[Jpn J Gastroenterol Surg **40** : 1915—1920, 2007]

Reprint requests : Hiroyoshi Matsukawa Department of Gastroenterological, Transplant and Surgical Oncology, Okayama University Graduate School of Medicine and Dentistry
2-5-1 Shikata-cho, Okayama, 700-8558 JAPAN

Accepted : May 30, 2007