全内臓転位症の 1 例

日本医科大学解剖学教室 (主任 横尾安夫教授指導)

荒 井 隆
Takashi Arai
市 川 栄 七
Eishichi Ichikawa

緒 言

内臓転位症(転錯症又は逆位症)は先天的に内臓が其の生理的正常位置を全く鏡像的な位置に転位したもので、全内臓が転位した全内臓転位症と、2~3、或は1個の臓器が転位した部分的内臓転位症とを区別する。

内臓転位症に就ては、文献的には遠く Aristoteles (B.C.384~322) が動物の解剖に於て発見し、人体では Cornelius, Gema(16 世紀中頃)が肝臓が左側に、脾臓が右側に存在する部分的内臓転位症を初めて発見した。次で Fabricius (1600) も同様の部分的内臓転位症を経験し、Marcellus, Lecijs (1643) は初めて完全内臓転位症の 1 例を報告し、Riolan (1650) は最初の剖検例を経験し報告している。Fr. Sorge (1906) が初めてレ線検査によつて本症を発見して以来、其の数も多数に上り、本邦では 1889 年に笠原光興氏が初めて臨床的に本症を確認し、栗本氏 (1897) は其の剖検例を、杉田氏(1904)は其のレ線所見を発表し、石原、

稲田 (1913) の両氏はその心電図に就て初めて報告した。

其後多くの報告があるが、多くの場合が本症に由来しない他の疾患の診療で外来を訪ずれたもので、其他集団検診、健康診断、レ線検査、手術例、又は剖検例等の際偶然発見される事が多い様である。次に2~3、或は1個の臓器が転位した部分的内臓転位として最も多く見られ、且重要なのは右胸心(右心症)であり、この際心臓から出る血管は総て逆になつており、従つて肺葉分割も当然逆の関係が成立する。最近肺血管造影により之を証明した報告もある。本症例は感冒性気管支炎にて著者の外来を訪ずれ、初めて右胸心(全内臓転位を伴う)と診断したもので、ここに報告する。

症 例

16 才 男子 無職

家族歴：両親の親族結婚はない。父親は後天性梅毒

図 1 胸部レ線像，背腹立位（右胸心を認める）

図 2 胸部レ線像（第一斜位）

に罹患した事がある。現在はワ氏反応陰性、其他家族及び近親者中に内臓転位症を認める者は無く、肺結核の姉1人を除いて他は皆健康である。

既往症：小学校 1～3 年の定期身体検査で肺結核の疑の為要注意と云われた（レ線検査を受けていない）。他は比較的健康であるが、約 3 年前に約 6 ヶ月間副鼻腔炎の治療を受けた事がある。ツ反既陽性。

現症：昭和 34 年 1 月中旬発熱、咳嗽烈しく、喀痰排出多量の為、著者の外来で受診した。体格栄養共に

中等、視診上何所にも畸型、変形を認めない。又神経系統にも異常はない。体温 38 度 4 分、脉搏 98、整で緊張良好、心尖搏動は右乳嘴の直下に触知される。右心界は右乳腺より 1 横指外方、上心界は第 VI 肋骨間腔、心音は純で整、肝濁音界と思われるものが左側第 VI 肋骨、肝は触れない。左前胸下部に中水泡音軽度に聴取、結核菌は塗抹培養共に陰性、血圧は右（120～60）、左（118～60）、握力は右が左より大。

レ線所見：胸部レ線像では明らかに右胸心を証明し、横隔膜は左側高位を示している。左肺下部に肺紋理の増強があるが、病的陰影は認め難い。（図 1, 2）胃は正常位に対して全く鏡像を示し、脊柱の右側に存在する（図 3）。結腸は正中線から凡て右側に偏在し、異常走行を示している（図 4）。

図 3 胃及び十二指腸部、背腹立位（胃の鏡像位を示す）

図 4 結腸部、背腹立位（バリウム服用後 4 時間）

図 5 心電図（右胸心を認める）

心電図所見 (参考文献 18) : 第一誘導で P, QRS, T が逆転している。II, III には特徴ある変化を見ない。I の P, R, T が凡て逆転するのは、左右の関係の逆転によるものである。単なる右型でも之に近い型を見る事があるが、P_I は逆転しない。胸部誘導にも左右の逆転が現われる。即、V₄, V₅, V₆ の棘高が少なく (図 5), 之に対して V₃, V₄, V₅ と対称の右胸壁誘導である V_{3R}, V_{4R}, V_{5R} に普通の曲線が見られ、V₁~V_{5R} に ST が低下している (図 6)。而して第 I 誘導のコードを左右違えてつけると正常の心電図が得られる (図 7)。

図 6 右胸壁誘導

図 7 第 I, II, III 誘導, 左右コード交換

血液所見 : 赤血球数 395 万, 白血球数 5,900 血色素量 73% (ザーリー氏法), 血色素係数 0.91, 血液像 (百分率), 分葉核白血球 66.0%, 桿状核白血球 18.0%, 小リンパ球 10.0%, 大リンパ球 6.0%, 大単核球 0%, 血液型 A, 血液凝固時間及び出血時間共に正常, 血沈, 1 時間値 11 mm, ヲ氏反応, ガラス板法共に陰性。尿検査所見は蛋白, 糖陰性, ウロビリノーゲン正常, 尿沈渣には特別の事はない。尿検査では虫卵, 潜血共に認められない。

以上の様な所見が胸部 X 線所見としても明らかな病的陰影は認め得ず, 急性気管支炎として一般対症療法を行い, 約 1 週間で全快した。

総 括

内臓転位症の成因に関しては古来幾多の説があるが, 何れも仮説の域を出ず未だに定説はない。先ず

1. Förster, Koller, V. Baer 等の提唱する双胎児説に於て胎児が対称的に作られ, 吸収された場合, 残

存した胎児の内臓が転位して現われると云う説。

2. Geoffray, St. Hilaire, Rindfleisch 等の提唱する重要臓器転位説, 即, 胎生初期に或る重要臓器の位置の変化を来たしたとする説。

3. Karl, E.V. Baer, Bischoff, Virchow, Küchenmeister, 森田等の提唱する胚種の卵内の位置, 及び其の發育異常説によると, 胎児と臍帯との関係が左右正常と相反するとする説。

4. Dareste, Fol. u Wuryński 等の提唱する不同加温説。即, 鶏卵に於ける実験で, 不同加温によつて転位を来たしたと云う説。

5. H. Spemann (1906) が始めて人工的に内臓転位を誘発する事に成功し, 実験胎生学の領域から極生説, 又は微細構造説, 不相称説 (非対称説), 因子説, 屈曲説等が唱えられ, 近時高谷氏は編制原説とも云うべき説を提唱し, 実験的解明に大きな貢献をしている。

又 Spemann, Schwalbe が遺伝関係があると提唱して以来, Weggant (1904), Lowenthal (1909), Leroux (1912), Hans Curschmann (1919), Kurt Ochsenius (1921) 等が兄弟, 兄妹人に本症を発見した。本邦では前川 (1927), 大島 (1929) の報告がある。他方内臓転位症が畸型であるか否かに就ても色々の説があり, Aschoff は不全転位は一種の畸型であるが, 全転位は畸型では決していないと云い, Schwalbe は全転位と不全転位との間には種々の移行型が存在し, 之が畸型と異型とは, 厳密に区別する事は困難であり, 一線を劃して区別する事は出来ないから, 内臓転位症は畸型であると称している。

以上の如く其の成因は種々異なっているが, 之は本症が偶然の機会に発見され, 本症による特別な症状が無く, 胎生期に於ける発見も殆んど不可能に近い為, 確定的な成因が挙げられないものと思われる。

本症と其の偶発疾患との関連性の有無の決定は, 本症の発見動機から考えて, 充分慎重を要する。従来の報告では呼吸器疾患が最も多く, 且其の中の半数は結核性疾患である。次で消化器, 伝染病, 循環器疾患等の順である。本症は結核に罹患し易い素因を有するとの説があるが, 諸家は本症と合併症との間に特別な関係は無いと述べている。然し本症は正常位で發育するものに較べて畸型の発生頻度が多く, 且屢々高度であると云われている。其の畸型の内最も多いのは循環器系統で 2 腔心, 1 心房, 1 心室, 房室中隔欠損, 大血管口の狭窄, ボタロー氏管, 又は卵円孔の開存等

の致命的のものや、又他疾患の合併する場合、抵抗力低下の爲、出生直後に死亡するものが多く、爲に著しく短命であり、従つて此の自然淘汰の現象によつて臨床的に観察される本症は著明な畸型を合併するものが少ないと考えられる。又之は全転位症より部分的転位症の方に多く見られると云うが、剖検を必要とするものであり、頻度に就ては判然としない。其他重複腎盂、重複輸尿管を伴う例の報告がある。

内臓転位症と外科的合併症との関係では虫垂炎手術例が最も多いが、胃疾患では胃切除術を施行した例は少ない。Blegen (1949) は集計総数 165 例中虫垂炎手術例 99、胆嚢手術例 24、胃手術例 5、小骨盤手術例 8、腎固定術例 2、大小腸手術例 11、直腸膀胱瘻に対する手術例 1、胸部外科手術例 9、其他 7 例である。

虫垂炎手術例が圧倒的に多いのは正常人に於けると同様であるが、之等外科手術を受けたものの中、術前に内臓転位を診断し得たものは、71 例 (43%)、術中に診断し得たものは 41 例 (25%)、術後に診断し得たものは 17 例 (10%)、其他記載不明となつている。術前に診断し得たものは 43% に過ぎないが、之は応急手術が多かつた爲と思われる。又 Blegen は被手術例 165 中 1 例の十二指腸潰瘍患者、及び 2 例の胃潰瘍患者を認めた事を報告している。

Kartagener (1935) は内臓転位の患者は正常人に比して、気管支拡張症及び副鼻腔炎を合併する事の多い事を指摘し、之等の症候は Kartagener 症候群とも称されている。Adams 及び Churchill (1937) も一般患者の気管支拡張症罹患率は 0.3% であるのに比して、内臓転位症患者では 21.7% と約 70 倍の高い発生率を示したと報告している。Mayo (1949) は全内臓転位症者 80 例中 14 例にこの症候群を認めている。著者の症例では前述の如く、副鼻腔炎の既往症はあるが、気管支拡張症は認められなかつた。

本症の報告例は大体年を追ひ漸次増加の傾向が見られ、その発見頻度は報告者によつてまちまちで一致しないが、10 万人以上の調査人員から頻度を求めた数氏の統計では、大体 0.2% 前後の数値を示しており、即、安藤氏は本邦例の詳細な統計を試み、0.196%、即、5,000 人に 1 人と云う数値を出している。今後更に調査人員が増加すれば、正確な値に近づくものと思われる。鷺山氏によれば、全内臓転位症は 0.0138~0.09%、部分的内臓転位症はそれに比して少なく、従来報告を見ると 4 対 1、或は 6 対 1 の割合とされ、五十嵐氏によると 6.5 対 1.0、行実氏は 132 対 8 の

比率を報告している。之に就ては全内臓転位症の方が好んで報告されている為かとも考えられるが、実際にも多い為であろう。内臓転位症と右胸心との関係に就ては、一方右胸心の過半数は部分的転位症であるとの報告もあり、他方 Lewald (1925) の如く 25 例の部分的転位症に於て、右胸心と思われるもの 1 例を経験し、全内臓転位症としての右胸心は極めて稀であると

図 8 (1) 習字右手

図 8 (2) 習字左手

の報告もある。我々が調査した多くの文献には、心臓が正常位で腹部内臓の転位したものは1例もなく、右胸心の所見を手懸りとして精査した全内臓転位症の症例が其の多数を占めている。又諸報告中集団検診によるもの 15~25%, 外来診察によるものが 50~80% である。性別に関しては一般に男に多く発見されるが、性別による片寄りはいずれも無いものと思われる。又本症は内臓が凡て転位しているから、神経系統の方にも転位があつて然るべきで、その利手に就ては左利率は諸家の統計では 10% 以上に証明され、正常人の左利率 5~6% より高率に見られる。即、左利が多いと云われるが著者の例は両手利であつた (図8,1—2)。

結 語

我々は外来を訪れた患者から 1 例の完全内臓転位症を報告し、併せて文献的考察を試みた。尚小学校低学年の時に身体検査にて肺結核と間違えられた経験があるという例で、集団検診、殊に低学年者の検査に当つては慎重な注意を要する事を痛感した。

(欄筆するに当り、御指導御校閲を賜つた横尾安夫教授に深甚なる謝意を捧げます)

文 献

- 1) Adams, R. and Churchill E.D., : Jour. thor. Surg., **7**, 206 (1937)
- 2) 安藤建治: グレンツゲベート, **14**, 1127 (1940)
- 3) Blegen, H.M.: Ann. Surg., **129**, 244 (1949)
- 4) M. Kartagener, u. A. Horlacher, : Schweiz. med. W., **65**, 782 (1935)
- 5) Koller: Z.v. Konstitutionslehre, **10**, 686 (1925)
- 6) 小山田富彦: 児科診療, **27**, 608 (1952)
- 7) Lewald, L.L.: J.A.M.A., **84**, 261 (1925)
- 8) Mayo, C.W. and Rice, R.G.: Arch. Surg., **58**, 724 (1949)
- 9) 百瀬 洋: 日医大誌, **19**, 1113 (1952)
- 10) Schwalbe: Die Morphol. d. Missbild. d. Mensch. u. d. Tiere. **III**, Teil XIII (1928)
- 11) 進藤 豊, 佐藤義人: 日本臨床, **14**, 1139 (1956)
- 12) Spemann: Arch. f. Entw.-mech., **12**, 224, **15**, 448; **16**, 551 (1901—1903)
- 13) 須藤和男, 阪田光昭: 臨床消化器病学, **6**, 524 (1958)
- 14) 田添明幸: 臨床と研究, **32**, 303 (1955)
- 15) 富樫正夫, 橋本幸雄: 診断と治療, **30**, 76 (1955)
- 16) 筒井一興, 松沢信五: 臨床放射線, **1**, 637 (1956)
- 17) 上村良一, 亀尾 等, 楠 信雄: 臨床と研究, **30**, 957 (1953)
- 18) 上田英雄, 榎田良精, 木村栄一: 臨床心電図学, 131—132 (1959)
- 19) 宇留野勝正: 児科診療, **11**, 185 (1948)
- 20) 矢野伴男, 恩地寛策: 臨床と研究, **22**, 69 (1945)
- 21) 吉岡靖幸: 臨床消化器病学, **6**, 451 (1958)
- 22) 行実省吾: 日医大誌, **13**, 285 (1942)