Scimitar 症候群の 1 例および91例についての文献的考察

長崎大学医学部第二内科 (主任 茂島四郎教授)

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
茂島 四郎

A CASE OF SCIMITAR SYNDROME WITH A REVIEW OF 91 REPORTED CASES

Hidetaka KOGA, Tsunetoshi KOTEDA, Ku chayu Wu, Namiki KIMURA, Tadaharu SHO,

Tsuneo FUJIWARA, Akira ISHIZAKI, Masamoto NAKANO,

Kohei HARA and Shiro OSAJIMA

The Second Department of Internal Medicine, Nagasaki University School of Medicine, Nagasaki, Japan.

(Director: Prof. Shiro Osajima)

概要 Scimitar症候群は1960年Neilらにより命名された希な疾患で、右肺静脈が下大静脈に開口する部分的肺静脈還流異常の1型である。本症候群は胸部X線写真上右肺に異常還流をする肺静脈が形成する三日月刀状の血管影が認められ、多くの場合右肺形成不全や心臓の右方転位または右方回転、および体循環系異常動脈の右肺侵入を合併する。われわれは上記の奇型のすべてが合併し、かつ肝奇型をも伴った本症候群の1例を経験したので報告するとともに、1971年までの報告例91例について文献的考察を行ない、本症候群を臨床的に三つの型、すなわち下大静脈に還流する右肺静脈が形成する三日月刀状陰影Scimitar signの存在を前提として、それに右肺形成不全や体循環系動脈から右肺への異常供給の合併の有無により、I型、II型、III型に分け、また心臓の右方転位の有無によつて各型をさらにa), b)に分類することを試みた。

緒 言

部分的肺静脈還流異常は1937年Winslow¹⁾により初めて記載されて以来、今日までに割合に数多くの報告が見られるが、しかし部分的肺静脈還流異常のうち、右肺静脈が下大静脈へ還流する奇型は極めて少なく、1971年までに世界で約100例前後、本邦では4例の報告²⁾⁻⁵⁾を見るのみである。

本症は胸部X線写真上特有の陰影、すなわち異常還流をする右肺静脈が形成する三日月刀に似た陰影 (Scimitar shadow, Scimitar sign) を有し、

かつ気管支および肺血管の異常を伴う右肺形成不全や、心右方転位を合併することが多く、1960年Neilら⁶⁾はこの様な症例にScimitar症候群と名づけた。

われわれは最近胸部X線写真上三日月刀陰影を示し、右肺より下大静脈へ還流する部分的肺静脈還流異常、心右方転位、気管支および肺血管の異常を伴う右肺形成不全、体循環系から右肺への異常供給などを伴い、Scimitar症候群と診断した症例を経験したので、これまでに報告された91例についての文献的考察をも加えて合わせ報告する。

[昭和47年10月11日受稿]

症 例

患者： T.I., 男子, 19才, 大学生.

主訴： 精密検査を希望.

既往歴： 1～2才頃肺炎に罹患.

家族歴： 特記すべき事はない.

現病歴： 小学校1年の学校健診で右胸心を指摘され、運動を制限するよう指示されていたがとくに自覚症状はなく、中学生時代も毎年健診の際右胸心を指摘されながらも平常の生活を送っていた。昭和46年4月大学入学時の健診で、右胸心および胸部X線写真上、右肺野の異常陰影を指摘され、精密検査のため当内科に入院した。入院時も心症状や呼吸器症状は全くなかった。

入院時現症： 体格中等、栄養は良好で、眼瞼結膜に貧血なく、眼球結膜に黄疸もない。口唇や指趾にチアノーゼなく、やもり指も認めない。脈拍は72/分、整、血圧は110/60mmHgで左右差はない。胸郭は右側が扁平で、心尖拍動は、第5肋間の高さで胸骨右縁より2横指右側に触知する。心濁音界は右界が右鎖骨中線上、上界が第3肋骨上縁、左界が胸骨左縁である。心臓の聴診では、第2肋間胸骨右縁にLevine II度の駆出性収縮期雑音を聴取し、II音の非固定性分裂を認める。肺肝境界は、右前腋窩線上第6肋間にあり、呼吸音は正常呼吸音で、副雑音はない。腹部は平坦で、肝、脾、腎いずれも触知せず、四肢にも異常を認めない。

入院時諸検査成績： 尿、便、生化学的検査で

表1. 入院時諸検査成績

尿・便	異常なし	血沈	1°7mm
血液	RBC 527万	Hgb	15.0g/dl
	WBC 7800	分類	異常なし
生化学	II I 5.8	T-Prot	7.1g/dl
	ZTT 4.7	α_1 G	2.6%
	TTT 0.9	α_2 G	9.6%
	alk-P-ase 6.0 (KA)	β G	7.7%
	S-GOT 22 SFU	γ G	14.7%
	S-GPT 21 SFU	Alb	65.4%
	T-Chol 153mg/dl	Na	142mEq/l
	FSB 76mg/dl	K	3.7mEq/l
	A/G 1.9	Cl	105mEq/l
血清学	CRP (—)	ASLO 100 RA (—)	
PSP	15分60%	Total 90%	
循環時間	腕舌8秒	腕肺6秒	
肺機能	VC 3250ml	%VC 76.7%	
	FEV 1.0% 86.5%	RV 1530ml

図 1

図 2

は表1に示す如く、とくに異常所見は認められない。

胸部X線正面単純写真(図1)では、右の肋間が左に比して狭く、かつ右横隔膜は一部球状に挙上(側面では後方に位置する、図2)しているのが認められる。また中央陰影は極度に右方に偏位し、右肺血管陰影も上肺野から下方に柳の枝状に走り、中に右中肺野外側から内側下方に向かう三日月刀状の淡い血管影を認める。この血管影は背

図 3

図 4

部から10cm, 11cmの断層写真(図3)でより明瞭に認められ, 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る。

心電図(図4)は, 洞調律で電気軸は $+60^\circ$, I, II誘導で2相性のP波が認められる以外はとくに異常はなく, ベクトル心電図(図5)でもほぼ正常の所見を示している。

心音図(図6)では, 第2肋間胸骨右縁に駆出性収縮期雑音と2音の分裂が認められる。

図 5

図 6

気管支造影(図7)では, 著明な分岐異常が認められる。すなわち気管支は上肺野から下方に柳の枝状に下降しており, また上葉と下葉後上区の気管支は欠除し, 代りに残りの下葉枝が大きく発達し, 後下部では挙上した右横隔膜陰影に圧排されている。

肺シンチグラム(図8)では, 右肺のMMA分布が少なく, 気管支造影の所見と合わせて右肺の形成不全が考えられる。

以上の検査所見からScimitar症候群を疑い, 心臓カテーテル検査を行なった。表2に示す如く, 右房, 右室, 肺動脈圧はいずれも正常であるが, 血液ガス分析の結果, 右心房の近くで下大静脈へ

図 7

図 8

の左右短絡が認められた。短絡率は35.5%である。

肺動脈主幹部より行なつた肺血管造影(図9)では、右肺動脈はその分岐部より極めて細くかつ異常な分岐をなして上方へ向つて走り、上肺野から細く柳枝状に分岐して下降しているのを認めた。静脈相(図10)では、右肺静脈の一部は左心房へ還流しているが、残りの大部分は、中肺野外側

表 2. 心臓カテーテル所見

	圧(mmHg)	O ₂ 飽和度(%)
肺動脈	32/10 (15)	76
右心室	30/5 (10)	76
右心房	5/1 (2)	75
上大静脈		61
下大静脈(右房近く)		80
腹部大静脈		64
大腿動脈		96
肺血流量	6250 ml	
体血流量	3730 ml	
有効肺血流量	3730 ml	
左-右短絡率	35.5%

図 9

から外に凸の弧を画いて内側へ走り、三日月刀状の陰影を形成して下降する静脈に流入している。なお下肺野に今一つの異常な肺静脈を認めるがこれも先の静脈に合流しているものと考えられた。

一方大動脈造影で、腹部大動脈より右下肺に侵入する異常な動脈を認め、選択的腹腔動脈造影を行なつたところ(図11)、写真に認められる如く腹腔動脈からの一分枝が右横隔膜を越えて右肺下葉の一部に侵入し、下肺野の異常還流肺静脈に還流しているのが認められる。また右横隔膜後方の膨隆した部分には肝動脈からの分岐が侵入しており、この陰影が肝臓の一部である事が分かる。

以上の諸検査結果より、胸部X線写真上、三日月刀陰影を示し、右肺より下大静脈への還流異

図 10

図 11

常，心右方転位，気管支および肺血管の異常を伴う右肺形成不全および体循環系から右肺への異常供給を伴うScimitar症候群と診断した。

考 案

Scimitar症候群は部分的肺静脈還流異常の中で，右肺静脈が下大静脈に開口する希な奇型であり，胸部X線写真上特有な陰影，すなわち異常還流をする右肺静脈が形成する三日月刀状の陰影を有

し，かつ右肺形成不全や心臓の右方転移を合併することが多く，1960年Neilら⁶⁾により命名されたものである。

本症候群についての報告はNeilらが命名する以前に既にChassinat⁷⁾，Cooper⁸⁾，Park⁹⁾らによる報告があり，1949年にはDotterら¹⁰⁾が心血管造影法による初めての臨床診断例を報告している。以来僅かずつではあるが，臨床例も増加し，1967年Kielyら¹¹⁾は英独仏語の文献から剖検例をも含めて67例の集計を試みている。

本症候群は一般に右肺静脈から下大静脈への異常還流，肺動脈の低形成や気管支の分岐異常を伴う右肺形成不全，心臓の右方転位，体循環系から右肺への異常供給等の奇型からなっているが，これらの奇型が必ずしも全ての症例に揃って見られるとは限らず，別の奇型との合併なども見られ，また臨床症状や所見なども種々である。

そこで以下1971年までの文献で，集め得た91症例について概観し，ついで本症候群の臨床的病型の分類を試みた(表3)。

1) 性別および年齢：性別は男子29例，女子58例，記載のないもの3例で，女子は男子の約2倍の頻度で多く見られ，また年齢は乳児から66才まで広く分布し，年代別では10才未満が22例，10才台が16例，20才台が23例，30才台が12例，40才台が11例，50才以上が6例である。Kiely¹¹⁾の集計でもわれわれのものとはほぼ同じで，男女比は20:44と女子に多く，年代別でも20才台が最も多くて，次いで10才未満，10才台となつている。

また家族内発症についてはNeilら⁶⁾による親子2例についての報告があるのみである。

2) 自覚症：部分的肺静脈還流異常および大循環系から肺への異常供給の他に心血管系奇型の合併がない61例について，その自覚症を検討してみると，労作性あるいは非労作性の呼吸困難を訴えるもの17例(28%)，呼吸器感染症を繰り返しているもの10例，慢性の咳嗽を訴えるもの8例，心悸亢進7例，胸背部痛6例，血痰5例，喘息様症状4例，易疲労性4例，チアノーゼ2例，

表 3-(1). Summary of reported cases of Scimitar syndrome.

Author	Age	Sex	Dis- place- ment of heart	Hypoplasia of right lung	Heart sounds & murmur	ECG	Abnormal sys- temic artery supply to the right lung	Associated cardiovascular malformation	Literatures
1. Chassinat R. (1836)	12	F	(-)					pulmonary atresia, VSD, PDA, over- riding aorta, double chamber	Arch. Gen. Med. 11: 80
2. Cooper G. (1836)	10	F		severe			from aorta	(-)	London Med. Gazette 18: 600
3. Park E.A. (1912)	2 1/2	M	(+)	severe			from phrenic art.	(-)	Proc. N.Y. Path. Soc. 12: 88
4. Dotter C.T. (1942)	27	M	(+)				(-)	(-)	Amer. J. M. Sc. 218: 31
5. Dotter C.T. (1942)	41	M	(+)	small right pulm. art.			(-)	(-)	
6. Grishmann (1949)	24	M	(+)		at pulm. area syst. & dyast. murmur	IRBBB	(-)	ASD	Amer. J. Roent. 62: 500
7. Grishmann (1949)	22	M	(+)		at pulm. area syst. murmur	IRBBB	(-)	ASD	
8. Grishmann (1949)	26	M	(+)		at pulm. area syst. murmur		(-)	ASD	
9. Drake E.H. (1950)	24	M	(+)	small middle lobe, bronchial ektasia	normal		(-)	(-)	J. Thoracic surg. 19: 433
10. Drake E.H. (1950)	10	M						(-)	
11. Welti J.J. (1950)	6	F	(+)	moderate				(-)	Arch. Mal. Coear. 43: 464
12. Runströme G. (1950)	11	M							Acta Medica 246: 176
13. Jr. Findlay C.W. (1951)	26	F	(-)	abnormally branch- ed bronchi			(-)	(-)	Surgery 29: 604
14. Cooke F.N. (1951)	20	M	(-)	occlusion of upper lobe bronchus			unknown origin	(-)	J. Thracic Surg. 21: 452
15. Snellen H. (1953)	21	F	(+)		at l & r. III ics syst. murmur	wide QRS with noch		(-)	Circulation 6: 801
16. Arvidsson H. (1953)	37	M	(+)	(-)	splited IIInd sound			(-)	Acta Radiol. 37: 156
17. Mankin H. (1953)	43	F	(+)	(-)	normal	counter clock- wise ro- tation LVH	(-)	(-)	Proc. Staff. Meet. Mayo. Clinic 28: 17.
18. Sepulveda G. (1955)	55	M	(-)	severe			(-)	(-)	Amer. J. Med. 18: 883
19. McKusick V.A. (1955)	22	F	(+)					(-)	J. of Med. 252: 291
20. Bruwer A.J. (1956)	26	F	(+)	moderate				(-)	J. Thracic Surg. 32: 119
21. Bruwer A.J. (1956)	11	F						(-)	
22. Bruwer A.J. (1956)	53	F						(-)	
23. Bruwer A.J. (1956)	43	F	(+)					(-)	
24. Kirklin J.W. (1956)	32	F						ASD	Surgery 39: 389
25. Halasz N.A. (1956)	4	M	(+)	small mid. lobe	at l. III ics syst. murmur	r. axis dev.	from aorta	persit. left SVC	Circulation 14: 826
26. Halasz N.A. (1956)	7	F	(+)	defect of B ₂ , mirror image	syst. murmur		6 arteries from aorta		
27. Halasz N.A. (1956)	6	F	(+)	small right lung			5 arteries from aorta		
28. Wood J.C. (1957)	26	M	()	abnormally branch- ed pulm. art.	at pulm. area syst. murmur	RVH		ASD	Amer. Heart J. 54: 442
29. Schweizer W. (1957)	20	F	(-)		at pulm. area syst. murmur	IRBBB		(-)	Cardiologia 31: 301

表 3-(2)

Author	Age	Sex	Displacement of heart	Hypoplasia of right lung	Heart sounds & murmur	ECG	Abnormal systemic artery supply to the right lung	Associated cardiovascular malformation	Literatures
30. Longin F. (1957)	48	F	(+)	small lower lobe	at IV ics holosyst. murmur	atrial fibrillation	from aorta	(-)	Fortschr. Röntgenstr. 88: 386
31. Steinberg I. (1957)	23	M	(+)	small pulm. artery	normal	normal	(-)	(-)	Ann. Int. Med. 47: 227
32. Steinberg I. (1957)	23	F	(+)	small upper lobe, small pulm. art.	at II ics syst. murmur	normal	(-)	(-)	
33. Steinberg I. (1957)	59	F	(+)			normal	(-)	(-)	
34. Torner-Soler M. (1958)	22	F	(+)	moderate	at r. card. border and pulm. area syst. murmur at back under continuous murmur	RVH IRBBB	(-)	(-)	Amer. Heart J. 56: 425
35. Steinberg I. (1959)	55	F	(+)		at r. card. border syst. murmur		(-)	(-)	Amer. J. Roent. 81: 280
36. Steinberg I. (1959)	10	F	(+)	moderate	at apex & pulm. area syst. murmur	l. axis deviat.	(-)	coactation of aorta	
37. Steinberg I. (1959)	51	M	(+)	small pulm. artery	normal	IRBBB		ASD	
38. 日野和徳ら (1959)	25	F	(-)	small pulm. artery	at l. sternal border and apex syst. murmur	normal		総腸間膜症	綜合医学 16: 1195
39. Neil C.A. (1960)	30	M	(+)	hypoplasia of upper & middle lobe	normal	normal		(-)	Bull. Hopkins Hosp. 107: 1
40. Neil C.A. (1960)	2 1/2	F	(+)	very small middle lobe, small pulm. artery	at r. II ics syst. murmur	RVH	from aorta & upper mediastinal art.	PDA. r. double kidney & ureter	
41. 玉木和男ら (1960)	30	M	(-)	small bronchi			(-)	(-)	日放学誌 21(1): 100
42. Koch W. (1960)	41	F	(-)	abnormally branched of bronchi	at l. II-III ics syst. murmur	IRBBB	from inferior mediastinal art.	(-)	Radiology 75: 592
43. Koch W. (1960)	12	M	(+)		at l. II-III ics syst. murmur			ASD	
44. Blondeau Ph (1961)	12	?			syst. murmur	r. axis dev.	from aorta	(-)	J. Cardio. Surg. 2: 37
45. Tornvall S.S. (1961)	41	F	(+)		at II-III ics syst. murmur	IRBBB	from superior diaphragmatic art.	(-)	J. Thoracic and Cardivas. Surg. 42: 413
46. Zubiate P. (1962)	22	M	(+)		at III-IV ics syst. murmur	IRBBB	(-)	(-)	Ann. Surg. 156: 234
47. Kittle C.F. (1962)	28	F	(+)	abnormal lower lobe	at sternal area & l. sternal border syst. murmur		7 arteries from aorta	(-)	Ann. Surg. 156: 222
48. Frye R.L. (1962)	11	F			at pulm. area syst. murmur	normal			Brit. Heart J. 24: 696
49. Frye R.L. (1962)	45	F	(+)	occlusion of upper lobe bronchus		normal		(-)	
50. Frye R.L. (1962)	15	F		small pulm. art.	at l. II-III ics syst. murmur				
51. Frye R.L. (1962)	18	M			at Erb area syst. murmur	RVH			
52. Frye R.L. (1962)	32	F			syst. murmur			ASD	

表 3-(3)

Author	Age	Sex	Dis- place- ment of heart	Hypoplasia of right lung	Heart sounds & murmur	ECG	Abnormal sys- temic artery supply to the right lung	Associated cardiovascular malformation	Literatures
53. O'Brien P.S. (1962)	30	F	(+)	defect of mid- dle lobe & small lower lobe	at r. III ics syst. murmur	wide QRS with noch			South M. J. 55: 262
54. O'Brien P.S. (1962)	36	F	(+)	defect of mid- dle lobe	normal				
55. O'Brien P.S. (1962)	45	F							
56. Papagni L. (1962)	2	(?)	(+)	small right lung		RVH			Arch. Mal. Coeur. 55: 518
57. Papagni L. (1962)	6	(?)	(+)			normal	from abdominal aorta		
58. Fiandra O. (1962)	23	F	(+)	two lobes lung	normal	RVH			Acta Raiol. 57: 301
59. Sanger P.W. (1963)	45	F					unknown origin		Arch. Surg. 86: 580
60. Sanger P.W. (1963)	30	F	(+)		at r. III ics syst. murmur				
61. Sanger P.W. (1963)	36	F	(+)	defect of middle lobe					
62. Senger P.W. (1963)	7	F	(+)	two lobes lung	at sternal area syst. murmur				
63. Sanger P.W. (1963)	17	F	(+)	hypoplasia of pulm. artery			unknown origin		
64. Bourassa M.C. (1963)	29	F	(+)	hypoplasia of upper & lower lobe	at r. II-IV ics syst. murmur	RVH		PS	Canad. Med. Ass. J. 88: 115
65. Bourassa M.C. (1963)	7	F	(+)	hypoplasia of middle & lower lobe		normal			
66. F. Henry Ellis Jr. (1964)	20	M	(+)		at sternal area syst. murmur				M. Clin. North Amer. 48: 1069
67. Hollis W.J. (1964)	31	F	(+)	occlusion of middle & lower lobe, defect of right pulm. art. mirror image	at pulm. area syst. murmur	RVH	from abdominal aorta	median vaginal Septum, double Uterus	Amer. J. Cardiol. 14: 262
68. Steiner J. (1965)	10	F			syst. murmur	IRBBB			Ceskoslov. Pediat. 10: 689
69. Mohiuddin S.M. (1966)	8	F	(+)		at pulm. area syst. murmur	RVH		ASD	Circulation 34: 46
70. Wenz W. (1966)	16	F	(+)	defect of mid- dle lobe & B ₆		IRBBB		ASD	Rontgen Fortschr. 105: 117
71. Yonechiro E.G. (1966)	6	F	(-)	occlusion of lower lobe bronchus		A-V block RVH	from abdominal aorta	periphenal PS	Cardio. Res. Center Bul 4: 106
72. Jue K.L. (1966)	5	F	(+)	hypoplasia of pulm. art.	at r. II III ics syst. murmur	normal	from abdominal aorta	(-)	Amer. J. Dis. Child. 3: 35
73. Jue K.L. (1966)	9 1/2	F	(+)	small middle lobe	at r. ster- nal border syst. murmur	RVH		PDA	
74. Jue K.L. (1966)	15 1/2	F	(+)	abnormally branch- ed bronchi	at r. II ics syst. murmur		from abdominal aorta	Tetralogy of Fallot	
75. Jue K.L. (1966)	12 1/2	F	(+)	hypoplasia of middle & lower lobe				ASD	
76. Massumi R.A. (1967)	4	M	(+)	small right lung & abnormally branched bronchi	at r. III ics syst. murmur	dextro- posi- tion	from abdominal aorta	(-)	J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 53: 623
77. Kiely B. (1967)	9	M	(+)	small right bronchi	splited II nd sound		from renal art.	ASD	Amer. J. Cardiol. 20: 102
78. Kiely B. (1967)	15	M	(+)		syst. murmur		from abdominal aorta	(-)	
79. Kiely B. (1967)	3	F	(+)	hypoplasia of lower lobe	at l. sternal border syst. murmur		from abdominal aorta	(-)	

表3-(4)

Author	Age	Sex	Dis- place- ment of heart	Hypoplasia of right lung	Heart sounds & murmur	ECG	Abnormal sys- temic artery supply to the right lung	Associated cardiovascular malformation	Literatures
80. Coni N.K. (1968)	24	M	(+)	hypoplasia of mid- dle & lower lobe				ASD	Br. J. Radiol. 41: 62
81. Glancy D. (1968)	7	M	(+)	small right lung & defect of middle lobe			from abdominal aorta	PDA, coactation, bicusped aortic valve	Johns Hopkins Med. J. 123: 297
82. Bessolo R.J. (1968)	49	M	(+)	defect of middle lobe		RV over- loading IRBBB		(-)	Amer. J. Roent. 103: 572
83. Rossler J. (1968)	8	F	(-)		syst. murmur				Zeitschr. Krisl. 57: 17
84. 五味春人ら (1968)	16	F	(-)	(-)		r. axis dev.	(-)		内科 22: 565
85. Bircks W. (1969)	35	F			at pulm. area syst. murmur	RV over(-) loading			Zeitschr. Krisl. 58: 1053
86. Garbsch H. (1969)	66	F	(+)	abnormally branch- ed bronchi					Wiewer Z. Inn. Med. 50: 289
87. Aach R. (1970)	38	F	(+)		at r. sternal border dyast. murmur				Amer. J. Med. 48: 750
88. Ozme S. (1970)	11	F	(-)		at pulm. area syst. murmur			ASD	Turkish J. Pediat. 12: 16
89. 岡村健二 (1971)	11	M	(+)	defect of B ₂ & B ₆ , stenosis of B ₄ , hypoplasia of B ₄	at l. II III ics syst. murmur		(-)		心臓 4(1): 80
90. Fogel M.	20	F		defect of middle lobe	at pulm. area syst. & dyast. murmur				Forschr. Röntgenstr. 90: 32
91. 著 者	19	M	(+)	hypoplasia of B ₄ defect of upper lobe & B ₄	at r. II ics syst. murmur	biphasic from caeliac p wave	art.		

知能低下2例，發育不全，眩暈，発熱を訴えるもののおおの1例ずつであり，呼吸器症状を有するものが比較的多く，自覚症の全くないものは15例(25%)であった。

3) 理学的所見： 最も多く認められるのは心濁音界と心尖拍動の右方偏位であり，しばしば右胸心と誤診されている。また右胸郭の動きが左方に比して小さい例や右胸部呼吸音の減弱する例も比較的多く見られるが，一方外見上全く異常所見が見られない例も少なくない。

心臓の聴診所見については，そのことについて記載がありかつ他の心血管系奇型の合併がないものの41例について検討して見ると，胸骨左縁で収縮期雑音を聴取する例が16例(39%)，その内第Ⅱ肋間で聴取するのが最も多くて8例，第Ⅳ肋間に4例，第Ⅱから第Ⅳ肋間にかけてが1例あり，また胸骨右縁に収縮期雑音を聴取するもの9例，胸骨

上に聴取するもの2例であった。Ⅱ音の異常分裂を示すものが2例あり，また拡張期雑音，血管性雑音，連続雑音を右前胸下部または背下部で聴取するものも各1例ずつ見られた。その他収縮期雑音とのみ記載されたものが3例あり，全く正常心音であると記載されているものは6例(15%)であった。なお他の心疾患を合併しているときは，当然その疾患に特徴的な雑音を聴取する。

左右短絡の存在する本症候群では，肺血流量の増大に伴う機能的肺動脈狭窄の雑音が当然聴取されてよく，また心臓の位置異常に伴なつて聴取部位も移動してよいものと思われる。

4) 胸部X線写真： 本症候群に特有な三日月刀様の血管影，いわゆるScimitar signはほとんどの症例に認められ，認められなかったのは88例中4例(4.5%)にすぎず，これらも恐らくは見のがされたか，あるいは心陰影にかくれて認め難か

つたものと思われる。心陰影が右方へ転位しているものは88例中61例(69%)、右方へ回転しているものは25例で、両方の所見を有するものが22例であつた。転位も回転もない例は6例で、とくに記載のないものが18例にあつた。転位や回転は右肺の形成不全に伴うものと考えられるが、両者の程度は必ずしも一致しないようである。

5) 心電図： 他の心血管系奇型の合併がない35例の記載の中で、右室肥大と右脚ブロックがおのおの7例(20%)に見られ、Kiely¹¹⁾の集計と同様、最も多く見られる所見であつた。右軸偏位が3例、反時計回転が3例、右房負荷および四肢誘導でのnotchを伴う幅広いQRSの所見が各2例ずつ見られ、また左室肥大、左軸偏位、心房細動、右室内部分的伝導遅延、2相性P波などの所見が各1例ずつに見られた。また全く正常心電図を示したものは9例(26%)であつた。

6) 気管支造影、気管支鏡所見： いずれか一方、あるいは両方の検査が施行された症例は37例で、肺血管造影例や手術剖検例をも含めて気管支や肺についての記載があるものは54例であつた。この中で右肺の發育不全の所見がなかったと記されていたものは日野ら²⁾、五味ら⁴⁾の2症例のみであり、他の52例では、何らかの形で形成不全、分岐異常が認められている。右肺の形成不全を各肺葉についての記載が明らかなもの43例で検討してみると、とくに中葉を含む形成不全が多くて19例(44%)、次いで下葉を含むもの16例、上葉を含むものは6例と少なかった。

2葉以上の形成不全の場合は中下葉が最も多くて5例、上中下葉が3例、上下葉が2例、上中葉が1例であつた。その他2葉肺や単一巨大肺葉、気管支から直接3本に分岐するもの、憩室形成や空洞を形成するものなども見られた。区域枝ではB₂, B₃, B₄, B₅, B₆, とくにB₆に欠如、狭窄、閉塞などの所見が多く見られている。

7) 心臓カテーテル法： 心臓カテーテル検査が実施された症例は55例で、血液ガス分析および異常還流する肺静脈へ直接カテを挿入することに

より本症候群の確診がなされている。

他の心血管系奇型の合併がない症例の肺動脈圧および右室圧はほとんどが正常範囲にあり、肺高血圧が認められたのは2例のみである。

左右の短絡率の記載がある症例は21例で、そのうち他の心血管系奇型の合併がない17例での短絡率は25%から50%の範囲にあつた。

8) 血管造影： 肺血管造影についての記載は35例に見られ、うち31例(88%)に右肺動脈形成不全が、また4例は正常所見であつたと報告されている。肺動脈形成不全のうちには右肺動脈が細く、左肺動脈と対称的に類似した走行を示し、左右鏡面像を呈するものも報告されている。

大動脈造影ではわれわれの症例の如く、体循環系動脈の右肺内侵入が認められる症例があり、記載の明らかなもの43例中、手術、剖検の際に発見されたものも加えて25例に見られた。

それらは単に大動脈由来と記されたもの6例、腹部大動脈由来と記されたもの10例、横隔膜動脈由来1例、横隔膜動脈および上縦隔動脈由来1例、下縦隔動脈由来1例、上横隔膜動脈由来1例、右腎動脈由来1例、腹腔動脈由来(自験例)1例、由来がはつきりしないもの3例である。また動脈の数も2本、5本、6本、7本のものが各1例ずつ見られた。

9) 呼吸機能： 検査が行なわれたもの11例中、6例に肺活量、最大換気量の低下が認められ、また分肺機能検査が行なわれた2例ではいずれも右肺換気機能の低下がみられている。

10) 他の合併奇型： 本症候群には他の先天性心血管系奇型の合併が見られるとされているが、われわれの集計例91例中には22例(24%)に認められた。心房中隔欠損症が12例で最も多く、次いで動脈管開存症4例、心室中隔欠損症2例、肺動脈狭窄症2例、大動脈縮窄症2例、Fallot四徴症が2例であり、これらの奇型が二つあるいは三つ合併しているものもある。Chassinat⁷⁾の例は、Fallot四徴症極型に重複右心室、動脈管開存症が加わつたものである。その他、多発性末梢性肺動

脈狭窄症, 2尖大動脈弁, 左上大静脈遺残, 上大静脈閉鎖が各1例ずつ認められている。

心臓血管系奇型以外では, 右重複腎と左右重複尿管が合併するもの1例, 総腸間膜症1例, 重複子宮と重複頸管, 腔中隔が合併するもの1例が各報告されている。

また横隔膜に異常の認められる症例もあり, われわれの症例も含めて91例中12例(13%)の報告がある。それらは右横隔膜挙上6例, 消化管の横隔膜ヘルニア2例, 右下肺のBochdalek裂孔ヘルニア1例, 下葉を二分する隔膜形成1例, 下葉と上中葉とを隔する副横隔膜1例, 肝奇型による右横隔膜挙上1例(自験例)である。

11) 治療および予後: 自覚症のないものはほとんど放置されており, 予後は良いものと思われる。

呼吸器感染症を繰り返すもの, 症状の強いものには外科的治療が行なわれており, Kirklin¹²⁾がその第1例を報告している。91例のうち開胸術を行なったものは21例で, その主な術式は右肺全摘出術が4例, 左房への転移術4例, 異常静脈の右房への転移術と共に右房内に壁を形成して左房への血液流入を計る術式2例, 異常静脈の結紮術1例などであるが, 4例は試験開胸に終わっている。

Kiely¹⁴⁾によれば矯正手術を受けた11例中7例が改善し, 側弯症や肺高血症を来したものが各1例, 術後死亡, 不明が各1例であつたという。

以上Scimitar症候群には種々の合併奇型や臨床所見が認められるが, 中でも最も基本的なものはScimitarという名称が示す通り, 下大静脈に還流する右肺静脈が形成する三日月刀状の陰影Scimitar signで, それに肺動脈異常や気管支の分岐異常を伴う右肺形成不全, 心臓の右方転位あるいは回転, 体循環系から右肺への異常供給などが伴って一つの症候群をなしているものといえる。

しかしながら一方Blake¹⁸⁾, Morgan¹⁴⁾, 岡村⁵⁾はScimitar signがありかつ他の奇型も有し

表4. Scimitar症候群の病型分類

I型: 右肺形成不全が有り, かつ体循環系動脈から右肺への異常供給を伴う。
a. 心臓の右方転位または右方回転が有る。
b. 心臓の右方転位または右方回転が無い。
II型: 右肺形成不全が有り, 体循環系動脈から右肺への異常供給を伴わない。
a. 心臓の右方転位または右方回転が有る。
b. 心臓の右方転位または右方回転が無い。
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。
a. 心臓の右方転位または右方回転が有る。
b. 心臓の右方転位または右方回転が無い。

ていて, なおかつ右肺静脈が左房に還流する症例があることを報告しており, そこでわれわれは, 下大静脈に還流する右肺静脈が形成する三日月刀状陰影Scimitar signの存在を前提として, それに右肺形成不全や体循環動脈から右肺への異常供給の合併の有無により, 本症候群を臨床的にI型, II型, III型に分け, また心臓の右方転位の有無によつて各型をさらにa), b) に分類することを試みた。

すなわち, 右肺形成不全が有るかかつ体循環系動脈から右肺への異常供給を伴うものをI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ものをII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ものをIII型とし, さらにその型で心臓の右方転位または右方回転を伴うものをa), 伴わないものをb)とした(表4)。

以上の分類により今回集めた91例の内, 右肺形成不全, 体循環系から右肺への異常供給, および心臓の位置異常の三つの点について揃って明確に記載されている31例について分類して見ると, I型が19例で, その内Iaが16例, Ibが3例, II型は11例で, IIaが8例, IIbが3例, III型は1例で, それはIIIbであつた。

なおIaを完全型とすれば他は不完全型とすることも出来る。

本症候群の合併奇型の発生原因については未だ不明の点が多く, 右肺静脈の下大静脈への異常還流については, 胎生期の一時期に存在しかつ消退すべき肺静脈叢と主静脈系および臍卵黄静脈系との連結のうち, 後者との連結が消退せずに残存したためと考えられており, 右肺の形成不全や心

臓の右方転位については右肺の異常還流静脈の閉塞性要素によるものとする後天的な説明が試みられているが¹⁵⁾、しかしこれに対しては批判的な報告もある⁵⁾¹⁴⁾¹⁶⁾。また体循環系から右肺への異常供給については、ある点で肺のsequestrationと似た機転によるものではないかとの考えもあり⁶⁾、本症候群の発生原因は複雑で難しい問題を含んでいる如くである。

結 語

胸部X線写真上三日月刀状陰影を示し、右肺より下大静脈への還流異常、肺血管および気管支の異常を伴う右肺形成不全、心臓の右方転位、体循環系から右肺への異常供給および肝奇型を伴うScimitar症候群の1例を報告するとともに1971年までの報告例91例について文献的考察を行ない、Scimitar症候群について臨床的な病型分類を試みた。

文 献

1) Winsolow, G.: Arvidson, H.: Anomalous pulmonary vein entering the inferior vena cava examined by selective angiocardiography. *Acta Radiol.* 41: 156—162, 1953. より引用。—2) 日野和徳、斉藤泰弘、石原茂、牧野莊平：総腸間膜症を合併した肺静脈還流異常 (Anomalous Pulmonary Venous Connection) の1例、*総合医学*, 16: 1195—1203, 1959。—3) 玉木正男、本保善一郎、村田雄三郎、小林昭智、辻泰邦：部分的肺静脈還流異常の1例、*Jap. circul. J.*, 24: 1577, 1960。—4) 五味春人、中谷敏太郎、福島義明、田中嘉親、池田和広、江島紀代子、渡辺 淳：下大静脈への右肺静脈還流異常—その他の合併奇型を伴わない1例—*内科*, 22: 565—568, 1968。—5) 岡村健二、赤松曙子、長 廻鍊、池田祐之：“Scimitar syndrome”その発生機転および診断に関する考察、*心臓*, 4: 80—87, 1972。—6) Neil, 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 sy-

ndrome”. *Bull Johns Hopkins Hospital*, 107: 1—21, 1960。—7) Chassinat, R.: Observation d'anomalies anatomiques remarquables de l'appareil circulatoire, avec hêpatocèle congéniale, n'ayant donné lieu pendant la vie à aucun symptôme particulier. *Arch. gen. med.*, 11: 80—91, 1836。—8) Cooper, G.: Case of malformation of the thoracic viscera consisting of imperfect development of right lung and transposition of heart. *London med. Gaz.*, 18: 600—602, 1836。—9) Park, E.A.: Defective development of the right lung, due to anomalous development of the right pulmonary artery and vein, accompanied by dislocation of the heart simulating dextrocardia. *Proc. New York Path. Soc.*, 12: 88—93, 1912。—10) Dotter, C.T.: Hardisty, N.H. and Steinberg, I.: Anomalous right pulmonary vein entering the inferior vena cava: two cases diagnosed during life by angiocardiography and cardiac catheterization. *Amer. J. M. Sc.*, 218: 31—36, 1949。—11) Kiely, B., Filler, J., Stone, S. and Doyle, E.F.: Syndrome of anomalous venous drainage of the right lung to the inferior vena cava. A review of 67 reported cases and three new cases in children. *Amer. J. Cardiol.*, 20: 102—116, 1967。—12) Kirklin, J.W., Ellis, F.H., Wood, E.H. and Minn, R.: Treatment of anomalous pulmonary venous connections in association with interatrial communications. *Surgery*, 39: 389—398, 1958。—13) Blake, H.A., Hall, R.J. and Manion, W.C.: Anomalous pulmonary venous return. *Circulation*, 32: 406—414, 1965。—14) 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。—15) 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 the systemic collateral supply to the lung. *J. Thoracic Cardiovasc. Surg.*, 53: 623—633, 1967。—16) Coni, N.K., Cowan, G.O. and Fessas, ch.: The Scimitar syndrome. *Br. J. Radiol.* 41: 62—65, 1968。