

Scimitar 三徴候をそなえた連合弁膜症の1例

Combined valvular disease with the scimitar triad: A case report

弘瀬 哲
兼本 成斌

Satoru HIROSE
Nariaki KANEMOTO

Summary

A case of combined valvular disease with the scimitar sign is reported.

A 48-year-old woman was admitted to our hospital for treatment of congestive heart failure due to combined valvular disease following an upper respiratory infection. Chest radiography revealed hypoplasia of the right lung, dextroposition of the heart and a curved vascular opacity adjacent to the right cardiac border having the appearance of a scimitar sign. The latter was better demonstrated by chest tomography. A lung scan showed a marked decrease in perfusion of the right lung. A CT scan of the thorax revealed hypoplasia of the right lung, dextroposition of the heart and an abnormal, curved and thickened right pulmonary vein which drained into a markedly enlarged left atrium. Right heart catheterization demonstrated elevated pressures in the right side of the heart. However, no shunt was demonstrated. A pulmonary angiogram revealed an anomalous pulmonary vein, having the appearance of a scimitar sign draining normally into the left atrium.

Only five cases like the present case have been reported in the world literatures. The results in the present case indicate that patients with radiological evidence of the scimitar syndrome should be examined using computed tomography of the chest to rule out the "pseudoscimitar sign."

Key words

Scimitar syndrome Scimitar sign Anomalous pulmonary vein Pulmonary angiogram

はじめに

Scimitar 症候群は、胸部単純 X 線写真で三ヵ月様の scimitar sign, 右肺の低形成, および心臓の右方偏位が示されたときに診断される。今回我々は、連合弁膜症によるうっ血性心不全の治療のために入院した患者に特有の3徴候を認めたが、scimitar sign を示した異常肺静脈が正常に左房に還流していた稀な症例を経験したので報告する。

症 例

症 例: 48 歳, 女性, 主婦
主 訴: 呼吸困難
現病歴: 8 歳の時, 学校検診で心雑音を指摘された。その後普通の日常生活を送っていたが, 44 歳の時, 僧帽弁狭窄兼閉鎖不全症 および 大動脈弁狭窄兼閉鎖不全症による心不全の診断で, 某病院に入院した。以後, 薬物治療にて NYHA II 度で経過していた。しかし 1986 年 9 月初旬, 気

東海大学医学部 第一内科
伊勢原市望星台 (〒259-11)

The First Department of Internal Medicine, Tokai
University School of Medicine, Boseidai, Isehara
259-11

Received for publication June 24, 1987; accepted September 5, 1987 (Ref. No. 34-PS45)

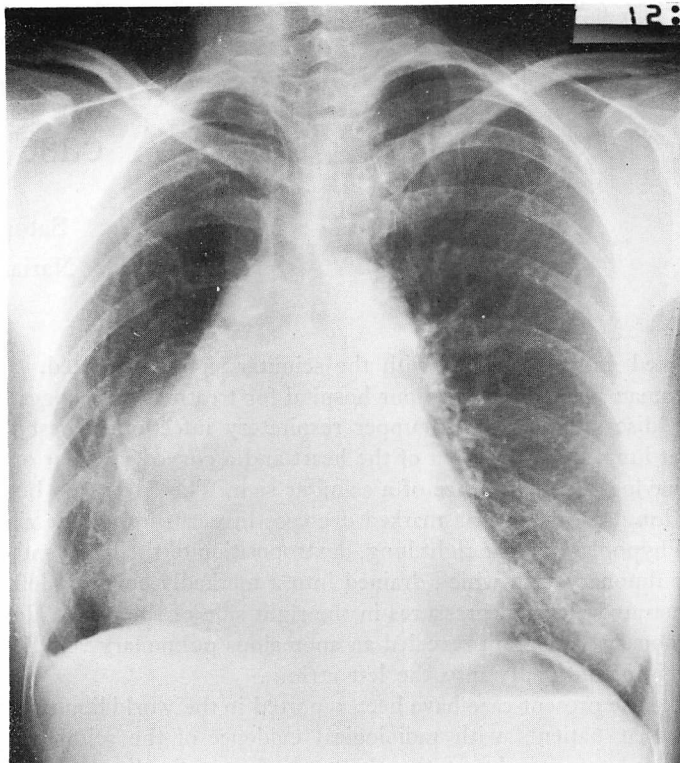


Fig. 1. Chest radiograph.

Moderate cardiomegaly, hypoplasia of the right lung, dextroposition of the heart and a scimitar sign are demonstrated.

管支炎を誘因として、咳、喀痰、呼吸困難、起座呼吸、浮腫が次第に増強し、9月30日当院を受診し、心不全の診断で同日入院した。

既往歴：5歳の時リウマチ熱、その他特記すべきことなし。

家族歴：母親が胃癌にて死亡。兄と姉は弁膜症。姉2人に高血圧。

入院時現症：身長 156 cm, 体重 49 kg. 体温 36.4°C. チアノーゼ、ばち状指は認めなかった。血圧 110/60 mmHg, 脈拍約 80/分で不整であるが脈拍欠損はなし。半臥位 45° で頸静脈の怒張を認め、聴診上、両下肺野に湿性ラ音を聴取した。心尖拍動は第6肋間で左鎖骨中線上にあった。第2肋間胸骨右縁から Erb の領域にかけて Levine III/VI の往復雑音 (to-and-fro murmur), 心尖部

では左腋窩に放散する Levine IV/VI の全収縮期雑音を聴取した。腹部では肝を2横指触知し、下腿浮腫を認めた。

入院時検査所見：末梢血液像、血液生化学、尿検査成績に異常を認めなかった。

胸部単純 X 線写真 (Fig. 1)：心胸郭比は 74% で、右胸郭は小さく、また、心陰影の右方偏位を認め、その右縁に沿って、三ヶ月刀状の淡い血管影、すなわち scimitar sign が認められた。

胸部断層撮影 (Fig. 2)：胸部単純 X 線と同じ部位に明瞭な scimitar sign を認めた。

心電図 (Fig. 3)：心房細動と左室肥大の所見を示し、II, III, aVF, V₅, V₆ 誘導にジギタリス効果によると思われる ST の盆状降下を認めた。

心エコー図：僧帽弁エコーで拡張期前尖後退



Fig. 2. Tomogram of the chest.
Arrows indicate a scimitar sign.

速度 (DDR) の低下, 輝度亢進, 後尖の前方運動と左房の著しい拡大を認め, 僧帽弁狭窄症と診断された. 大動脈弁エコーでは輝度亢進, 大動脈弁振幅の減少を認め, 大動脈弁狭窄症が示された. さらに, ドップラー心エコー図で僧帽弁閉鎖不全症と大動脈弁閉鎖不全症の所見が認められた.

Tc-99m大凝集アルブミン (MAA) による肺シンチグラム (Fig. 4): 右肺は MAA の分布が著明に減少し, 分布範囲も小さく, 右肺の形成不全と, 著明な肺血流の低下が示された.

胸部 CT (Fig. 5): 心拡大, 右方偏位, 右肺低形成の所見と, 太い異常走行する右肺静脈が写真1から下方へ向い, 写真4で反転し, 再び上方へ向い写真1で拡大した左房に流入する所見が明らかにされた.

心臓カテーテル検査 (Table 1): 右心系の内

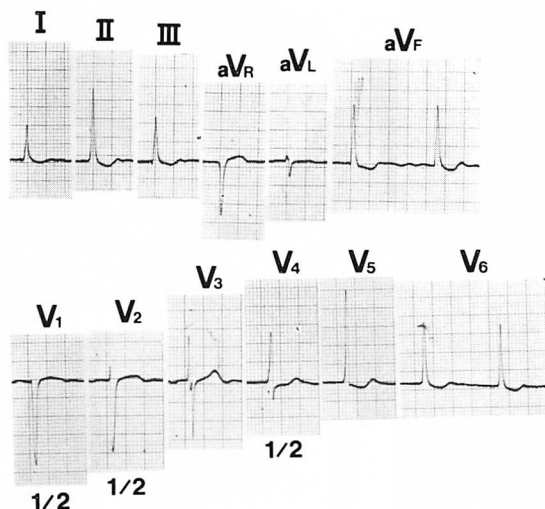


Fig. 3. Electrocardiogram.
Atrial fibrillation, left ventricular hypertrophy and digitalis effect are noted.

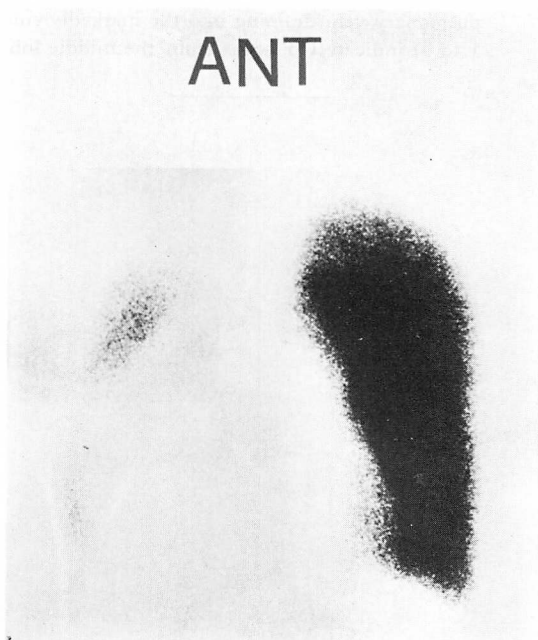


Fig. 4. Anterior (ANT) lung scan with Tc-99m-MAA.
A marked decrease in perfusion of the right lung is shown.

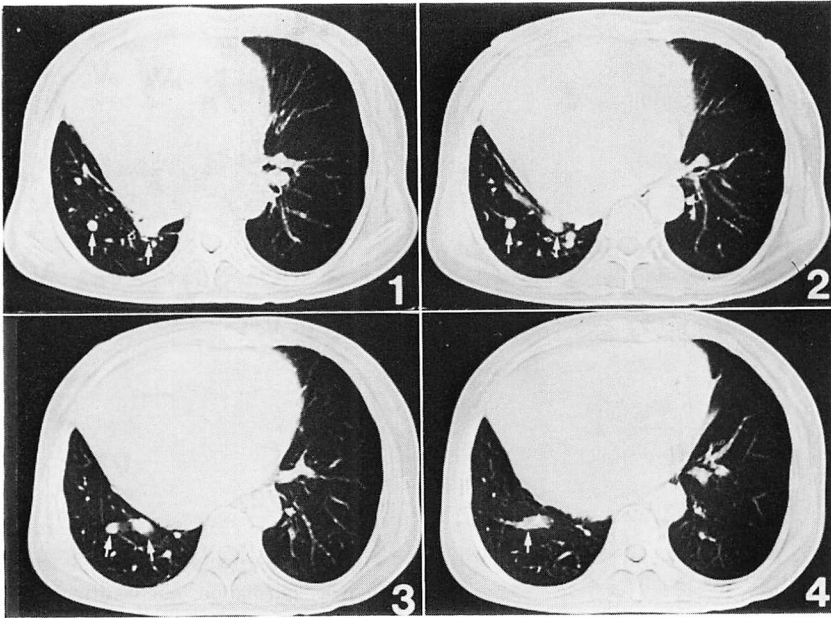


Fig. 5. CT scans of the thorax.

Hypoplasia of the right lung, dextroposition of the heart and an abnormally curved thickened right pulmonary vein draining into the markedly enlarged left atrium (arrows) are shown. Numbers (from 1 to 4) indicate CT scans from the middle lobe up to the lung base at 10 mm interval.

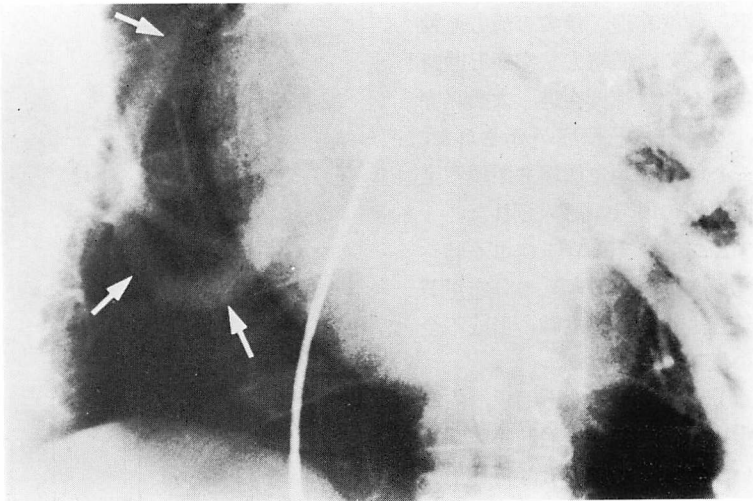


Fig. 6. Pulmonary angiogram.

An anomalous right pulmonary vein with the appearance of a scimitar sign (arrows) draining into the left atrium is demonstrated.

Table 1. Cardiac catheterization data

Site	Pressure (mmHg)	PO ₂ (mmHg)
Superior vena cava		31.0
Inferior vena cava		31.3
Right atrium	(8)	Inside 26.5
		Outside 27.5
Right ventricle	49/8	26.5
Pulmonary artery	49/34 (42)	28.5
Aorta	110/70 (83)	83.4

() = mean pressures.

圧上昇を認めたが、短絡はなかった。肺動脈造影 (Fig. 1) 上動脈相で右肺動脈は左肺動脈より細く、静脈相で右房は造影されず、scimitar sign を形成する異常肺静脈が左房後方へ還流する所見が認められた。大動脈造影では II 度の大動脈弁閉鎖不全と III 度の僧帽弁閉鎖不全が示された。

以上より scimitar sign は存在するが、異常肺静脈が正常に左房に還流する稀な先天奇形と診断した。その後、連合弁膜症に対して、大動脈弁、僧帽弁置換術を施行し、術後経過良好である。

考 察

Scimitar 症候群とは胸部単純 X 線写真上、(1) 心陰影の右縁に沿った三ヶ月刀状の異常肺静脈、(2) 心臓の右方偏位、(2) 右肺低形成を三主徴とする稀な症候群である。この異常肺静脈は scimitar sign あるいは scimitar vein と呼ばれ、ほとんどすべてが右房ないしは下大静脈に還流する部分的肺静脈還流異常である¹⁾。

Blake ら²⁾は胸部 X 線写真でみられた scimitar sign が正常に左房に還流している症例を報告し、さらに本例のように三主徴を合わせ持つものを、1971年に Morgan ら³⁾が初めて報告した。以後、現在まで国内外に 5 例の報告が見られる⁴⁻⁷⁾。このような症例は非定型的 scimitar 症候群と呼ばれている^{6,7)}。ごくまれに、異常肺静脈が下大静脈と左房の両方に還流した報告もある⁸⁻¹⁰⁾。

Scimitar 症候群の成因はまだ不明である。一

般に肺静脈は左房後壁の共通肺静脈と、肺原基内に形成される肺静脈叢が結合して形成されるが、この結合が頓挫すると、肺内肺静脈叢と古い原腸静脈系(主静脈、臍静脈、卵黄静脈)との結合が存続する結果、種々のタイプの肺静脈還流異常をきたすとされる。古賀ら¹¹⁾は、肺静脈叢と臍静脈もしくは卵黄静脈の連絡の残存したものが scimitar vein となると考えている。さらに岡田ら⁷⁾は、scimitar 症候群が他の肺静脈還流異常と比較して、肺の低形成を伴うことが多い理由を以下のように述べている。Scimitar vein は肺の中心を小静脈を集中しながら下行するが、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る。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や抑制され、右肺の容積減少、心臓の右方偏位をきたすというものである。

一方、Massumi ら¹²⁾は、右肺低形成、心臓の右方偏位を一元的に説明した。すなわち、右異常肺静脈の狭窄があると肺静脈系のうっ血がおこり、右肺の弾性抵抗が増大して換気能が低下する結果、各肺胞の虚脱がおこり、肺毛細血管床への圧迫が肺血流量の減少を引き起こす。このような病態が発育途上の右肺に持続することが右肺低形成の原因であり、さらに心臓の右方偏位を引き起こすことになるというものである。しかし、血管造影所見で異常肺静脈に狭窄が見られないことから、否定的な見解も多い^{3,5,6,13)}。本例も血管造影上、異常肺静脈に狭窄は示されなかった。

Scimitar 症候群では前述のように、なんらかの理由で、共通肺静脈が発育しないため、臍静脈、卵黄静脈の退化が起こらずに肺静脈叢との結合が存続する。

これに対し、本例の場合は共通肺静脈が発育が遅れ、肺静脈叢は下方に発育し、臍静脈、卵黄静脈との結合がかなりの時期まで残存したが、最終的に、共通肺静脈との結合が成立し、正常左房へ

の流入となったものと推察される。さらに前述の肺静脈が下大静脈と左房両方に還流している症例は, scimitar 症候群と本症例の中間的存在であるとされている⁷⁾。

本症候群に合併する心血管奇型は約 24% に認められ, 心房中隔欠損症がもっとも多く, ついで動脈管開存症, 心室中隔欠損症, 肺動脈狭窄症, 大動脈縮窄症, Fallot 四徴症などがあり, その他に多発性末梢性肺動脈狭窄症, 大動脈二尖弁, 左上大静脈遺残, 上大静脈閉鎖がある。

本例と同様な 5 症例⁸⁻⁷⁾には合併奇型を認めなかった。本例は僧帽弁狭窄兼閉鎖不全および大動脈弁狭窄兼閉鎖不全症を合併していた。しかし, リウマチ熱に起因する偶然の合併と考えられる。

本例は異常肺静脈が正常に左房へ還流しており, 血行動態的には正常の血行動態と考えられ, 連合弁膜症に対してのみ大動脈弁, 僧帽弁置換術を施行した。術後の経過は良好である。

要 約

連合弁膜症例で胸部単純 X 線上 scimitar 症候群が疑われたが, 異常肺静脈が左房に還流していた稀な 1 例を報告した。

症例は 48 歳, 女性。気管支炎を誘因とし連合弁膜症に基づく心不全にて当院入院。胸部 X 線写真で右肺低形成, 心臓の右方偏位, その右縁に沿う血管影, すなわち scimitar sign が見られた。胸部断層撮影でも明瞭な同徴候を認め, 肺シンチグラムでは右肺の著明な血流低下, 胸部 CT では右肺低形成, 心の右方偏位と, 太く異常走行した右肺静脈が拡大した左房に流入する所見が見られた。右心カテーテル検査では右心系内圧の上昇を認め, 酸素分圧では短絡は示されなかった。肺動脈造影により, scimitar sign を形成する異常肺静脈は左房へ還流することが示された。

このような症例は世界の文献で 5 例報告されているにすぎず, scimitar 症候群の不全型として, その成因にも関連して興味深い。またその診断に胸部 CT が有力であることを述べた。

文 献

- 1) Neill CA, Ferencz C, Sabiston DC, Sheldon H: The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage "Scimitar Syndrome". Bull Johns Hopkins Hosp 107: 1-21, 1960
- 2) Blake HA, Hall RJ, Manior WC: Anomalous pulmonary venous return. Circulation 32: 406-414, 1965
- 3) Morgan JR, Forker AD: Syndrome of hypoplasia of the right lung and dextroposition of the heart: "Scimitar sign" with normal pulmonary venous drainage. Circulation 43: 27-30, 1971
- 4) Goodman LR, Jamshidi A, Hipona FA: Meandering right pulmonary vein simulating the scimitar syndrome. Chest 62: 510-512, 1972
- 5) Okamura K, Akamatsu A, Cho K, Ikeda T: Scimitar syndrome. Heart 4: 80-87, 1972 (in Japanese)
- 6) Hasegawa T, Taguchi Z, Tomita F, Ohi Y, Sugime Y: A case of atypical scimitar syndrome returning to the left atrium. Donanikaishi 15: 58-60, 1980 (in Japanese)
- 7) Okada K, Hitomi S, Miyake M, Tamada J: Atypical scimitar syndrome: "scimitar sign" with normal pulmonary venous drainage. Jpn J Thorac Dis 22: 330-334 1984 (in Japanese)
- 8) Sanger PW, Taylor FH, Robicsek F: The "scimitar syndrome". Arch Surg 86: 580-587, 1963
- 9) Mohiuddin SM, Levin HS, Runco V, Booth RW: Anomalous pulmonary venous drainage: A common trunk emptying into the left atrium and inferior vena cava. Circulation 34: 46-51, 1966
- 10) Gazzaniga AB, Matloff JM, Harken DE: Anomalous right pulmonary venous drainage into the inferior vena cava and left atrium. J Thorac Cardiovasc Surg 57: 251-254, 1969
- 11) Koga H, Koteda T, Wu K, Kimura N, Sho T, Fujiwara T, Ishizaki T, Nakano M, Hara K, Osajima S: A case of scimitar syndrome with a review of 91 reported cases. Jpn J Int Med 62: 38-49 1971 (in Japanese)
- 12) Massumi RA, Alwan AO, Hernandez TJ, Just HG, Tawakkol AA: 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