

胆石症手術時に発見された内臓左右前後逆転症 Situs transversus et sagitalis—仮称—の1例

島根県立中央病院外科，内科，放射線科，臨床病理（院長：安岡英武）

小林真佐夫・杉浦純宦・清水英範・赤間 宏
平間 宏・加藤展康・石田敦夫・壺岐尚生
武田 勇・河本武人・高田千弘

〔原稿受付：昭和42年7月22日〕

A case of "Situs transversus et sagitalis", called by us first of all to the congenital special dislocation of the viscera with accompanying not only transposition (Situs inversus viscerum) but also partial inversion of front and back of the viscera in the abdomen, which was found in the operation of cholelithiasis.

by

MASAO KOBAYASHI, YOSHINOBU SUGIURA, HIDENORI SHIMIZU,
HIROSHI AKAMA, HIROSHI HIRAMA, NOBUYASU KATO, ATSUO ISHIDA,
HISAO IKI, ISAMU TAKEDA, TAKETO KAWAMOTO and TIHIRO TAKATA

From the Department of Surgery, Internal Medicine, Radiology
and Clinical Pathology, Shimane Central Hospital
(Director : Dr. HIDETAKE YASUOKA)

When a 44-year-old man was subjected to laparotomy in preoperative diagnosis of cholelithiasis with accompanying "Situs inversus viscerum totalis", we found the congenital special dislocation of the viscera with accompanying not only total transposition but also partial inversion of front and back of the viscera in his abdomen, as follows :

(1) Lobus caudatus is in front of the liver, the appearance of the liver seems not to be only transposed but also inverted in front and back. The arrangement of common duct, hepatic artery and portal vein in hepatoduodenal ligament is inverted in front and back. It is the state in which a patient with the normal position of the viscera is operated by transdorsal approach.

(2) Mesocolon is defective completely. The greater omentum attaches to the transverse colon and is suspended downward behind it.

(3) The ascending and descending colons are fixed to the lateral abdominal wall. The mesentery of the sigmoid goes out of the right parietal peritoneum.

(4) The mesentery of the small intestine, however, goes out of the retroperitoneum. Both of kidneys are in the retroperitoneal space. The umbilicus is normally located. The

spleen is in the right upper abdominal cavity. We cannot recognize whether it is inverted in front and back as a result of the incision.

This report seems to be the first report of one of the congenital dislocations of the viscera. We offer the nomenclature "Situs transversus et sagitalis" to the congenital dislocation of the viscera with accompanying not only transposition but also partial inversion of front and back of viscera in the abdomen as this case.

緒 言

内臓転位症 *Situs inversus viscerum* は、内臓の全部又は一部が、先天的にその正常位に対して鏡像位をとっているもので、その発見の歴史ははなはだ古く、西紀以前既に Aristoteles により発見されているとのことであり、本邦では明治22年笠原により本症がはじめて報告されている。その後、内外共に比較的多くの症例報告に接しており、弓山¹⁾によると安藤、川辺は明治22年より昭和28年までの65年間に於ける609例について統計的観察をしている。しかしその殆んどが、内臓転位症に合併した急性虫垂炎の報告例²⁾³⁾⁴⁾であり、腹部内臓の左右の転位を記載しているに過ぎない。一方、心臓に関しては、種々の先天性心臓位置異常が詳細に記載されている。われわれは最近内臓転位症に合併した胆石症の診断で開腹したところ、腹部内臓は左右のみならず、一部においては前後も逆転していた一症例を経験し、これに対して内臓左右前後逆転症 *Situs transversus et sagitalis* と仮に命名した。種々文献を調査したが、腹部内臓に関しては内外共に初めての報告例と思われる。

症 例

患者：三島某，44才，男子。職業：運転手。

主訴：左季肋下部疝痛発作及び黄疸。

既往歴：約20年前、内臓転位症に合併した急性虫垂炎にて、左下腹部傍直腹筋切開にて虫垂切除術を受けた。平生、感冒にかかり易いとか、鼻漏があるということはない。

家族歴：兄弟姉妹5人の中3人が内臓転位症、急性虫垂炎にて、本人と同様、左下腹部傍直腹筋切開にて虫垂切除術を受けている。

現病歴：昭和40年7月(約1.5年前)左季肋下部疝痛にて、胆石症の診断で内科的治療を受け軽快した。本年1月10日左季肋下部疝痛及び黄疸を来し、本院に入院した。

入院時所見：体格中等，栄養良，眼球結膜，皮膚に

黄疸を認める。脈拍：緊張良，整，65/分，血圧125/75，心臓濁音部は右側に位している，右利きである。その他身体的奇型は証明されない。腹部所見は Fig. 1 に示す如くである。胸部単純レ線写真は Fig. 2 に示す如く *dextrocardia* である。又，心電図は Fig. 3 に示すごとくである。胃部バリウム透視所見も Fig. 4 に示す如く転位している。その他検査成績は Table 1 に示す。ビリグラフィン及びテレパーク併用による胆嚢造影では胆嚢は造影されなかつた。

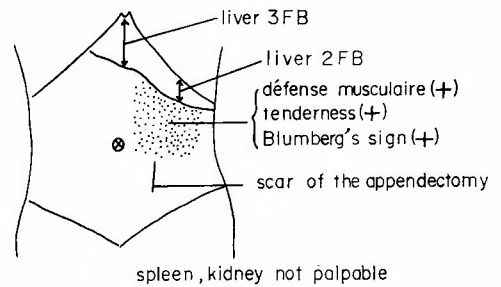


Fig. 1

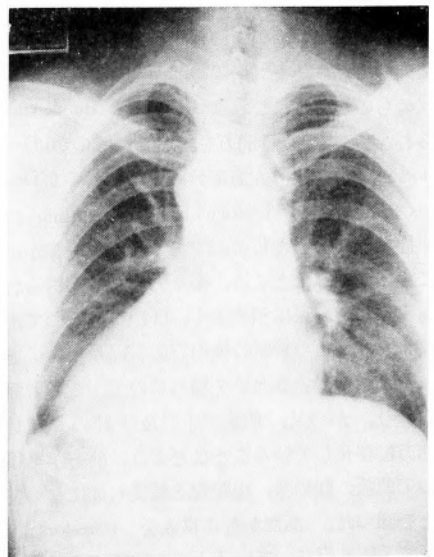


Fig. 2

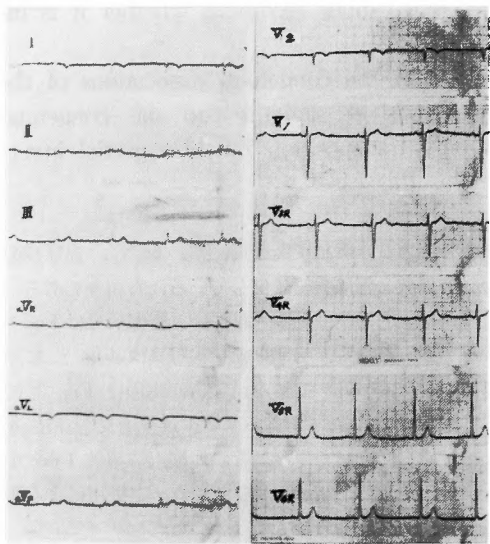


Fig. 3

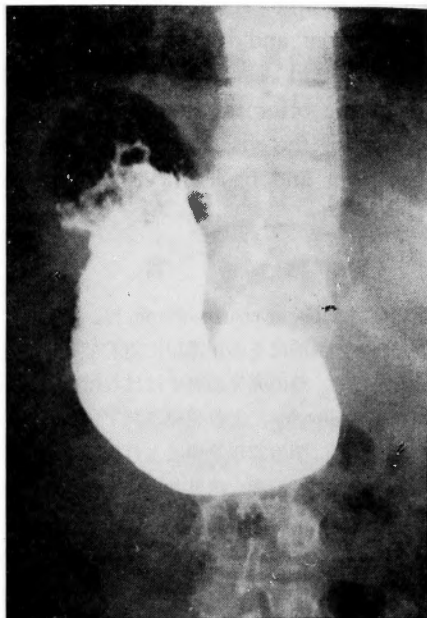


Fig. 4

以上の所見より、内臓転位症に合併した閉塞性黄疸の診断にて、本年2月7日手術を行なつた。麻酔は気管内挿管麻酔で、挿管時、喉頭・食道の位置は正常であつた。

手術所見：左肋骨弓縁傍直腹筋切開にて開腹した。開腹時の写真を Fig. 5 に示す。胆嚢は腫大し、胆嚢内に数個の胆石をふれ、胆嚢底部と癒着した大網膜を剝離して検するに、肝の尾状葉 Lobus caudatus は肝の前方に附着し、肝の Facies visceralis は上後方に正常よりも深く傾斜し、胆嚢の走向も正常よりも深く内後方に向つており、十二指腸の前面より肝門部に向つて索状のものがあつた、これは Lig. hepatoduodenale と考えられ、この中の一番前方を走っているのが、Duct. choledochus でそれより左方に分岐しているのが Duct. cysticus の如く見え、Cysticus-Fundus-Richtung に胆嚢剝出術を行なわんとしたのである。これを確かめるために穿刺してみたところ、案々と静脈血が得られたのである。その静脈は相当太く、肝門部に向つて走っていること、又その静脈の後内方に A. hepatica と考えられる拍動を有する血管を触れるので、この静脈は門脈であり、かつ又、胆嚢の走行及び肝の尾状葉が肝の前方に存在していることなどより、前方から後方に向つて門脈、肝動脈、総胆管と前後も逆になつてゐることを知つた。あたかも正常人を transdorsal approach で手術を行なつてゐるような状態である訳である。もしこの際穿刺をしていなければ、これを総胆管

表1 術前検査成績
尿検査

蛋 白		—
糖		—
沈 渣	赤 血 球	0~1/視野
	白 血 球	4~5/視野
	扁 平 上 皮	0~1/視野
	円 柱	0
ウロビリノーゲン		+
ビリルビン		卄
尿 ア ミ ラ ー ゼ		d $\frac{38^{\circ}}{30} = 32$

糞便検査

虫 卵	—
潜 血	B (—)

血液一般検査

赤血球数	382万
血色素量	12.4g/dl
ヘマトクリット	36.0%
白血球数	115 × 10 ²

十二 指腸液検査

胆汁		A				B				
時	間		10分	20	30	40	50	60	70	80
流	出	20	65	25	15	10				
色	調									
清	濁	-	+	+	+	+				
モイレン	グラハト	225	165	110	120	115				
ウロビリ	ノーゲン									
沈	赤血球	0		0						
	白血球	0		0-1/数視野						
	上皮	0		0-2/数視野						
	虫卵	0		0						
渣	結晶	0		0						
	細菌									



Fig. 5

- 1 Lobus hepatis sinister
- 2 Lobus caudatus
- 3 V. portae
- 4 門脈枝

や胆嚢管と考へて門脈系脈管を結紮離断していたことであろう。胆嚢剔除術は困難と考へ、胆嚢切開、胆嚢内結石剔除を行なつたところ胆汁の充分なる流出をみたので、Roux Y法により空腸・胆嚢吻合術を行なつた。吻合口は4横指あつた。摘出胆石は Fig. 6 に示す如く、ビリルビン系胆石であつた。

更に腹腔を検するに、腹腔内臓は左右逆転が証明されたのは申すまでもなく、次に述べるような興味ある所見を発見したのである。即ち、横行結腸間膜はなく、従つて、横行結腸の上方からその後方を通つて手を Douglas 窩まで挿入でき、かつ又、大網膜は横行結腸の前方でなくて、後方に垂れ下がり、その尖端の一部が再び上昇して胆嚢底部に癒着していたことを知つたのである。又、上行及び下行結腸は両側腹壁腹膜に固定され、S状結腸間膜も右側腹壁腹膜から出ている。ただ、小腸間膜は後腹膜から出ている。又、腎は

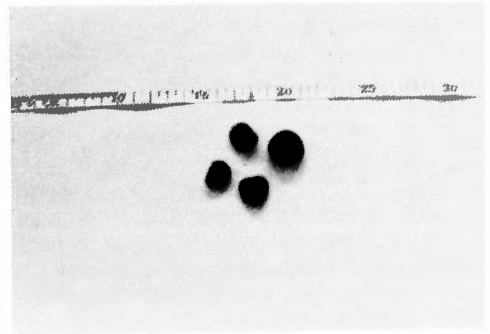


Fig. 6 摘出胆石

後腹膜腔にあり、又、臍は正常の位置に附着している。脾の存在は証明し得たか、前後の逆転は手術創の関係上証明し得なかつた。

われわれはかかる症例に対し、内臓左右前後逆転症 Situs transversus et sagitalis と命名したのである。その理由は考按の項で述べる。

術後経過は良好で Table 2 に示すごとく、肝機能も著しく改善され術後50日で元気に退院した。

考 按

内臓の位置異常に関する語は数多く、その解説を Dorland's Medical Dictionary⁵⁾ によると次のごとくである。(日本語訳は English-Japanese Medical Dictionary⁶⁾によつた。)

Situs solitus 内臓正位: the normal position of the viscera.

Situs perversus 内臓位置異常: dislocation of any

TABLE 1 術後検査成績
SYSTEMATIC BLOOD CHEMISTRY

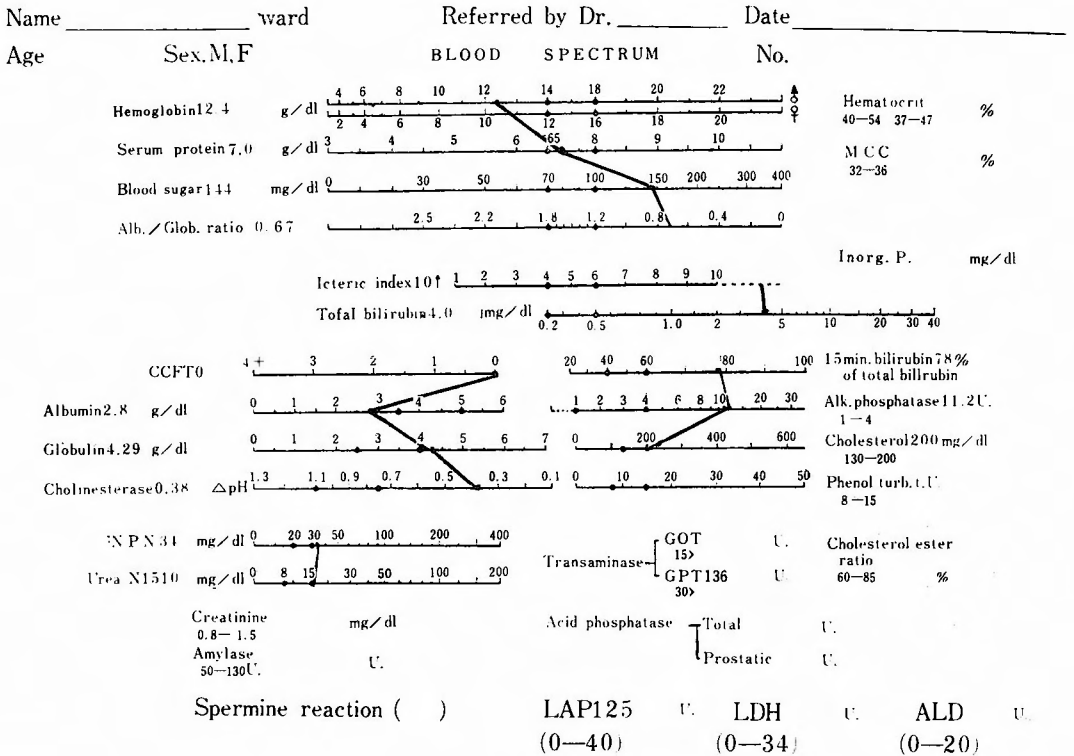
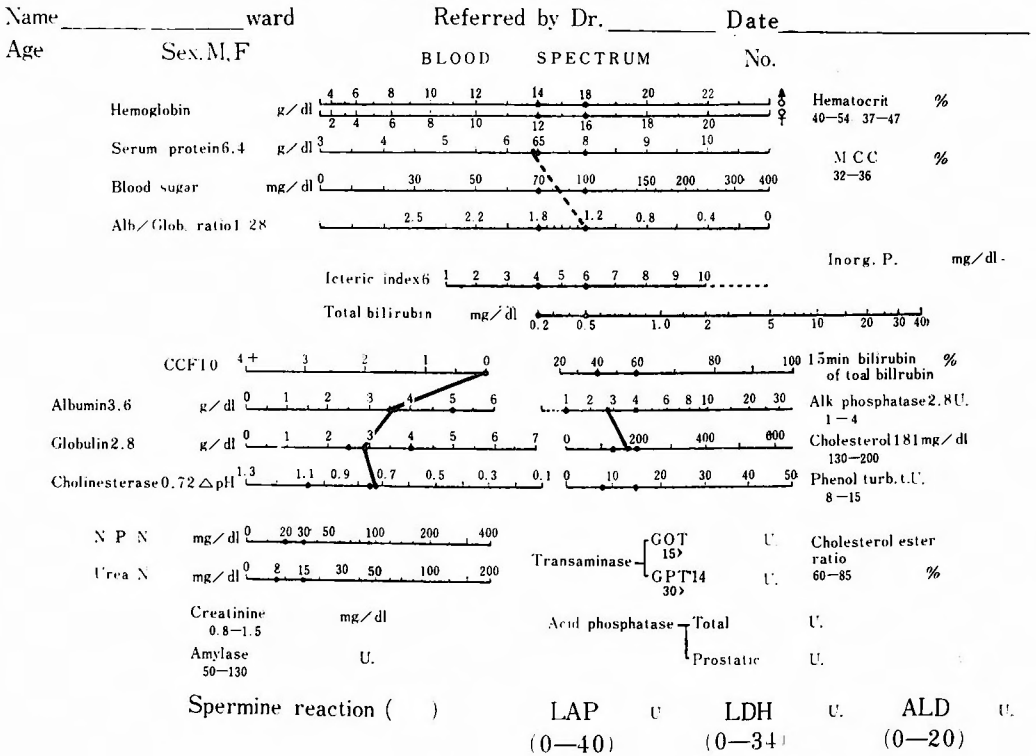


TABLE 2 術後検査成績
SYSTEMATIC BLOOD CHEMISTRY



viscus.

Situs inversus viscerum = Situs transversus 内臓転位 (胸腹内臓の側方転位) lateral transposition of the viscera of the thorax and abdomen. 即ち Situs inversus viscerum とは内臓の位置が正常と左右鏡像をなす先天性位置異常をいう。前後上下の関係は正常と変わらないのである。

Situs inversus viscerum について

発生原因については遺伝説、不同加温説、主臓器転位説、發育異常説、血管誘導説、双胎併発説などがあるが、すべて仮説の域を出ない。

本症の発生頻度は報告者によりまちまちで、本邦では2000~5000人に1人位の割合であるという。外国においては1400人に1人 (Adams)⁸⁾ というものから、10000 (Lewald)⁷⁾ または35000人 (Sherk)⁹⁾ に1人という報告もある。一般的に本邦における発生率の方が高いように思われる。

男女の性別についても色々であり、結局性別的の片寄りはないように思われる。

本症には完全内臓転位症 Situs inversus viscerum totalis と部分的内臓転位症 Situs inversus viscerum partialis とがあるが、前者の方が遙かに多い。

内臓転位症が奇型であるか否かの点に関しては、従来より種々議論されている。両者共に發育変態或は奇型と見做すべきであるという人や、完全内臓転位症は奇型ではなく發育異常であり、部分的内臓転位症は明らかに先天性の奇型に属し、他の奇型特に脈管系に重大なる奇型を伴うことがしばしばであるが、完全内臓転位症は部分的内臓転位症に比して他の奇型を伴うことは稀であるというのが通説である。

又、Kartagener¹⁰⁾ は1933年に内臓転位症に気管支拡張症と副鼻腔炎がよく合併すると指摘して、その4例を記載して以来、この3症状の組合せをKartagener 3症候群と呼ばれている。Russakoff & Kats¹¹⁾ は1946年までに60例の報告があると述べたが、その後もいくつか報告をみ、わが国でも報告をみるに至っている¹²⁾。本症候群の患者は幼時より咳嗽、喀痰があり、呼吸器感染にしばしば侵され、鼻漏、鼻汁の咽頭流下をみる。通常呼吸音異常、ラ音を肺底部に認めるという。

本症と利手に関しても正常人と比較して、右利き、左利きの別があるという人や、ないという人もある。

又、本症に虫垂炎が合併した場合、虫垂炎の診断が困難なことが述べられている²⁾。即ち、内臓痛を、

(1) referred pain perception, (2) direct visceral pain percep-

tion, (3) somatic pain perception の3型によつて説明する人もある。虫垂炎の診断は病変の時期を十分考慮し、右下腹部に疼痛がある場合でも左側の虫垂炎である場合があるから、内臓転位を念頭に置き、触診・聴診によることは勿論であるが、疑わしい場合には心電図や胸部、胃腸管のレ線検査により確定すべきである。

腹部内臓位置異常についての記載は、殆んど Situs inversus viscerum に関するものであるに反して、心臓部門においては、実に種々な先天性位置異常が報告記載されている。

先天性心臓位置異常は次の如く分類されている¹²⁾。即ち、(Fig. 7)

- A Dextrocardia 右心症
- B Situs inversus with levocardia 左心症
- C Ectopia cordis 心臓逸出

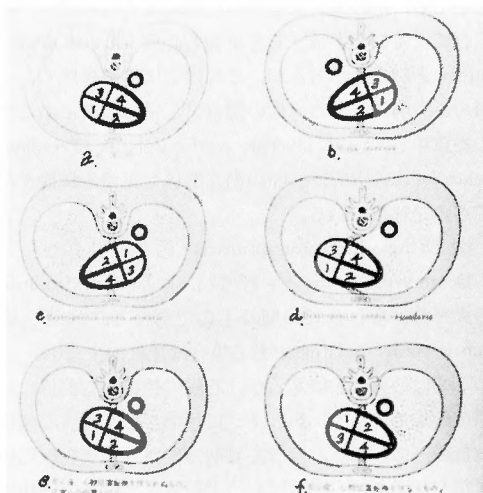


Fig. 7 右心症と左心症
(内科学大系より引用)

- 1 右房 2 右室 3 左房 4 左室
- a 正常位 b Situs inversus c Dextropositio cordis primaria d Dextropositio cordis secundaria e Levocardia 心腔位置転換を伴なわぬもの、正常心の位置と同じ f Levocardia 心腔位置転換を伴なうもの

A. Dextrocardia について

Dorland's Medical Dictionary⁵⁾ によると、次のごとくである。即ち、

Dextrocardia: location of the heart in the right hemithorax, with the apex pointing to the right, occurring with accompanying transposition (situs inversus)

of the abdominal viscera, or without such transposition (isolated dextrocardia)

Mirror-image dextrocardia : location of the heart in the right side of the chest, the atria being transposed and the right ventricle lying anteriorly and to the left of the left ventricle.

Fonó & Littmann¹³⁾ は Dextrocardia を次の如く3つに分類している。即ち、

- (1) Situs inversus cordis
 - (2) Dextropositio cordis primaria
 - (3) Dextropositio cordis secundaria
- (1) Situs inversus を更に3つに分類する。
- (a) Situs inversus viscerum totalis
 - (b) Situs inversus viscerum partialis
 - (c) Situs inversus cordis isolatus 単独心臓転位症

Situs inversus cordis isolatus とは心臓のみ正常の鏡像をなし、他の器官は正常の位置にあるものをいう。これによく似た名称として単独右心症 isolated dextrocardia という語があるが、これは更に内容は広く、心臓のみ右胸側にあり、他の器官は正常の位置にあるものを意味し、Situs inversus cordis isolatus は isolated dextrocardia の中で、心腔の相互関係も正常の鏡像をなすものと呼んでいる。

(2) Dextropositio cordis primaria

Dextroversio cordis とも呼ばれ、isolated dextrocardia の大部分はむしろこの型のものであつて、Situs inversus cordis isolatus である場合は比較的少ない。この型では心臓は右にあるが、心臓内腔の相互関係は正常の鏡像ではなく、Fig. 7c に示すごとく静脈心室は右側後方に、動脈心室は左側前方にある。大動脈弓は通常左側にあり大動脈は左に下行する。Lichtman¹⁴⁾によれば、本奇型は胎生第6週以後に起り、なんらか未知の機械的要素または大血管転換の結果として、心臓がその垂直軸の廻りに左から右に回転したものである。

(3) Dextropositio cordis secundaria

心臓自身の發育やその内部構造は全く正常であるが、外的機械因子により心臓が牽引又は押しやられて、右側胸部に位置するものをいう。従つて先天性奇型の中に入れるのは必ずしも妥当ではない。又、このもののみを Dextropositio cordis と呼び、Dextropositio cordis primaria を Dextroversio cordis と呼ぶ人もある。

B Situs inversus with levocardia について

Medical Dictionary⁵⁾ には次の如く記載されている。
levocardia : location of the heart in the left hemithorax, with the apex pointing to the left, associated with transposition (Situs inversus) of the abdominal viscera, congenital structural anomaly of the heart, and usually with absence of the spleen.

Levocardia は発生学的には少なくともその中のあるものは、いつたん内臓転位を伴う右心症が生じ、やや後期になつて心臓のみが左に戻つたと考えられている。

Levocardia は Fig. 7 e, f に示す如く、心腔位置転換を伴うものと伴わぬものとに分けられる。木本¹⁵⁾らは Levocardia で心腔位置転換を伴つた(鏡像の左方心、即ち正常の心臓内腔の関係を示すものではなく、鏡像の右方心を左に回転した形、あたかも心臓を後方から見たものに近い関係)症例を報告している。(Fig. 8)

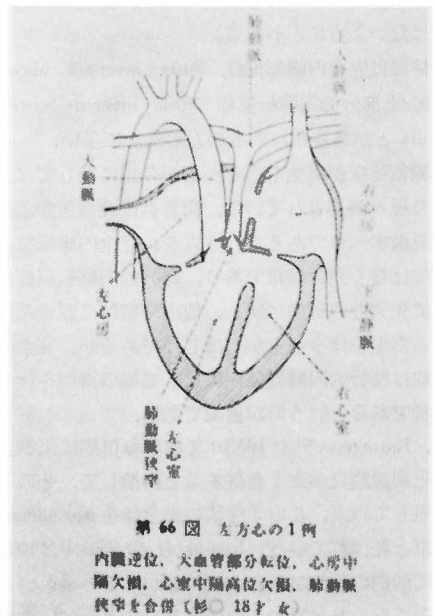


Fig. 8 Levocardia
(心臓外科学後編より引用)

C Ectopia cordis 心臓逸出について
逸出位置により次の3つに大別されている。

- (1) cervical heart
- (2) pectral heart with sternal fissure
- (3) abdominal heart

さて、われわれの症例について心臓の位置異常は上

記分類の何に属するものであろうか。Dextrocardia であることは確かである。心電図上 P_1 の下向きは、Situs inversus でも Dextropositio cordis primaria でも見られるが、Dextrocardia で P_1 が上向きであれば、Dextropositio (primaria も secundaria も含めて) ということになるという¹²⁾。われわれの症例では P_1 は下向きであり、かつ Situs inversus の E. C. G. として何等矛盾を感じない。Dextropositio cordis secundaria は発生原因から明らかに否定しうる。又 Dextropositio cordis primaria では大動脈弓は通常左側に存在する点などより区別しようと考えられる。結局、この症例の心臓についていえば、Dextrocardia の中の Situs inversus cordis に属するものと考えられる。更にこれらの何れに属するかを積極的に知るには、ベクトル心電図、胸部斜位単純撮影、食道造影による大動脈の走行の判定、心臓カテーテル法及び心臓血管造影法などを行なう必要があると考えられる。

又、肺の転位及び前後逆転などを確かめるためには、気管支造影を行えば一目瞭然とするであろう。この症例では、気管、食道の前後関係は気管内挿管麻酔の際に正常であることを確かめている。

上述のごとく、心臓に関する先天性位置異常については詳細に記載されているが、腹部内臓に関しては Situs inversus についてのみであり、前後も逆転していた症例の報告は、われわれの症例が内外共に初めての報告例と考えられる。今迄の文献では、腹部内臓に関しては内臓転位症に合併した虫垂炎の報告が圧倒的に多く、虫垂切除術のみでは前後逆転の場合でも分らずに終わっている場合も時にはあるのではなからうかと想像される。佐々木ら¹⁶⁾が、外傷性脾臓腫に膵られた肝左葉附着胆嚢の1例を報告しているが、胆嚢は肝左葉に附着しているが、胆嚢管は総胆管より出ており、分岐異状はなく、また、総胆管の走行は正常であつたと報告している。Lig. hepatoduodenale 内の総胆管、胆嚢管及び血管などの走行異常は多くの成書に分類記載されている。

この症例のごとく左右前後逆転の発生は、少なくとも胎生期に垂直軸の廻りに180°回転して発生したものと想像すれば都合よく説明される。

内臓転位症と診断されて手術する際には、この症例の如く前後も逆になつている場合もあり得ることを念頭に置き、充分局所解剖学的検索を重ね、慎重に手術を進めて行くべきことを強調したい。通常の Operationsschnitt では正常人を後方から手術しているような

状態 (transdorsal approach ではいつているような状態) となる。われわれは胆嚢剔除術は困難と考え、胆嚢剔除は行なわずに空腸胆嚢吻合術を行なつたが、かかる症例には特殊な Operationsschnitt を考案する必要があると考えられる。

われわれは、かかる内臓の左右及び前後の逆転に対し、Situs transversus et sagitalis 内臓左右前後逆転症と命名した。命名の理由は次に述べる如くである。

発生学的に考える時、心臓の先天性位置異常に使用されている Dextroversio の versio という語を用うることができれば妥当かも知れない。しかし心臓の位置の如く左右が判然としない臓器には付けにくい語である。そこで、Fig. 9のごとき互いに直交する3つの平面を考えたのである。Situs inversus viscerum = Situs transversus で transversus が inversus と同意義に過去において使用されているから、前後逆転の意味を表わす語として、Fig. 9 に示すごとく sagitalis が適当と考えられる。

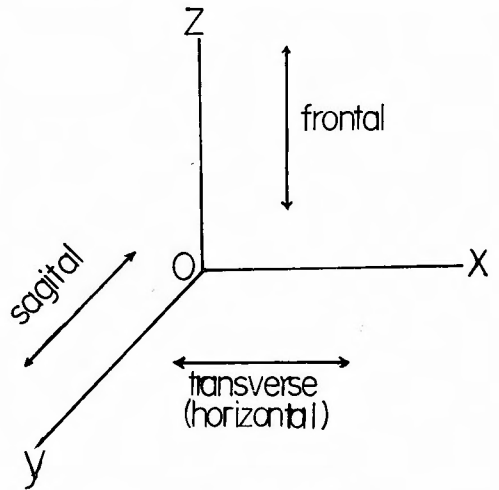


Fig. 9 互に直交する3平面

以上の理由により、Situs transversus et sagitalis と命名した。なお、このものに total と partial が存在し区別する必要が生じた際には、

Situs transversus (totalis ou partialis) et sagitalis (totalis ou partialis)

のごとく totalis ou partialis を附加すればよい。

結 語

44才の男子で、完全内臓転位症を合併した胆石症の診断にて開腹したところ、腹部内臓は左右の転位のみ

ならず、次に述べるごとく、一部においては前後も逆転していた症例に遭遇したので報告する。即ち、

(1) 肝の尾状葉 *Lobus caudatus* が肝の前方に附着しており、肝の外観も左右のみならず、前後関係も反対である。肝十二指腸靱帯内の総胆管、肝動脈、門脈が前方より後方に向つて門脈、肝動脈、総胆管とその配列が前後逆転していた。あたかも正常人において手術を *transdorsal approach* で行なつていような状態である。

(2) 横行結腸間膜はなく、大網膜は横行結腸の後方へ垂れ下がっている。

(3) 上行及び下行結腸は両側腹壁腹膜に固定され、S状結腸間膜も右側腹壁腹膜から出ている。

(4) 但し、小腸間膜は後腹膜から出ている。腎は後腹腔内にある。膈は正常位についている。脾は右上外側腹腔内に存在しているが、手術創の関係で前後逆転は確かめ得なかつた。

この症例のごとく、内臓が左右の転位のみならず、前後も逆転している先天性内臓位置異常に対し、内臓左右前後逆転症 *Situs transversus et sagitalis* と命名した。

この報告は内外初めての報告と考えられる。

稿を終るに臨み恩師木村教授に種々御指導、御校閲を給わつた事を深く感謝いたします。

文 献

- 1) 弓山 忍, 他: 急性虫垂炎にて発見した内臓反転症の3例. 外科, 22 : 691, 昭35.
- 2) 石川育成, 他: 内臓転位症に合併した急性虫垂炎の2例. 外科, 25 : 1064, 昭38.
- 3) 名島啓太郎: 内臓全転錯位における虫垂炎の1例. 外科, 16 : 116, 昭29.
- 4) 隈本外二: 部分的内臓転位症の1例. 総合医学, 8 : 1120, 昭26.
- 5) Dorland's Illustrated Medical Dictionary, 24th Edition, W. B. Saunders Company, Philadelphia and London, 1965.
- 6) English-Japanese Medical Dictionary, Z. Ōya, 1963, Kanehara Shuppan Co., Ltd.
- 7) Lewald, L. T. : Complete transposition of viscera, J. A. M. A. 84 : 261, 1925.
- 8) Adams, R. and Churchill, E. D. : Situs inversus, sinusitis, bronchiectasis : report of 5 cases, including frequency statistics. J. Thor. Surg. 7 : 206, 1937.
- 9) Sherk, H. H. : Total transposition of viscera. Surg., Gynec. and Obst. 35 : 53, 1922.
- 10) Kartagener, M. : Zur Pathogenese der Bronchiectasien, Bronchiectasien bei Situs viscerum inversus. Beitr. z. Klin. d. Tuberk. 83 : 489, 1933.
- 11) Russakoff, A. H. and Katz, H. W. : Dextrocardia and Bronchiectasis, a review of the literature and a report of 2 cases. New Eng. J. Med. 235 : 253, 1946.
- 12) 佐野豊美: 現代内科学大系, 循環器疾患IV, 先天性心疾患, 中山書店.
- 13) Fonó, R. and Littmann, I. : Die kogenitalen Fehler des Herzens und der grossen Gefässe. Leipzig, Johann Ambrosius Barth, 1957.
- 14) Lichtman, S. S. : Isolated congenital dextrocardia : report of 2 cases with unusual electrocardiographic findings : anatomic, clinical, roentgenologic and electrocardiographic studies of cases reported in the literature. Arch. Int. Med. 48 : 683, 1931.
- 15) 木本誠二: 心臓外科学後篇. 金原出版株式会社.
- 16) 佐々木茂隆, 他: 外傷性脾嚢腫にみられた肝左葉附着胆嚢の1例. 東北医学雑誌, 66 : 201, 昭37.